

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1959

THÈSE

N° 712

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Pierre, Victor COUDOUX**

*Interne des Hôpitaux de Reims*

Né le 24 Mai 1926, à EPERNAY (Marne)

---

*présentée et soutenue publiquement le*

---

**A PROPOS D'UNE ASSOCIATION  
SCLERODERMIE - POLYMYOSITE**

---

Président : Monsieur L. JUSTIN-BESANÇON (Professeur)

---

**D. P. TAIB**

8, Rue Casimir Delavigne  
PARIS - VI\*

1959



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Pierre, Victor COUDOUX  
Interne des Hôpitaux de Reims  
né le 24 mai 1926 à Epernay (Marne)

-:-

Présentée et soutenue publiquement  
le

-:-

A PROPOS D'UNE ASSOCIATION  
SCLERODERMIE-POLYMYOSITE

-:-

Président : Monsieur JUSTIN-BESANÇON  
(Professeur)

-:-

D.P. TAIB

8, rue Casimir-Delavigne  
PARIS  
1959.





Digitized by the Internet Archive  
in 2026

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCCQ (P), BULLIARD (H),  
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),  
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),  
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),  
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),  
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),  
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),  
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHEL (C),  
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN

Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSEESSEUR

Jean VERNE

## I.- PROFESSEURS

MM.

|                                                                  |                       |
|------------------------------------------------------------------|-----------------------|
| Anatomie .....                                                   | CORDIER (G)           |
| Anatomie (Ch. à titre personnel) .....                           | DELMAS (A)            |
| Anatomie pathologique .....                                      | DELARUE (J)           |
| Anesthésiologie .....                                            | BAUMANN (J)           |
| Bactériologie .....                                              | FASQUELLE (R)         |
| Biochimie médicale .....                                         | JAYLE (M.F)           |
| Biologie appliquée à l'Education<br>physique et aux Sports ..... | CHAILLEY-BERT (P)     |
| Biologie médicale .....                                          | FAUVERT (R)           |
| Cancérologie médicale et sociale .....                           | BERNARD (J)           |
| Clinique carcinologique .....                                    | REDON (H)             |
| Clinique cardiologique .....                                     | MOUQUIN (M)           |
| (Beaujon .....                                                   | SICARD (A)            |
| (Cochin .....                                                    | QUENU (J)             |
| Cliniques chirur- (Hôtel-Dieu .....                              |                       |
| gicales (Saint-Antoine .....                                     | GOSSET (J)            |
| (Salpêtrière .....                                               | MOULONGUET (P)        |
| Clinique de chirurgie infantile<br>et orthopédique .....         | FEVRE (M)             |
| Clinique chirurgicale orthopé-<br>dique et réparatrice .....     | MERLE d'AUBIGNE (R)   |
| Clinique de chirurgie cardio-<br>vasculaire .....                | de GAUDART d'ALLAINES |
| Clinique de chirurgie pleuro-<br>pulmonaire .....                | MATHEY (J)            |
| Clinique endocrinologique .....                                  | DECOURT (J)           |
| Clinique génétique médicale .....                                | LAMY (M)              |
| Clinique gynécologique .....                                     | FUNCK-BRENTANO (P)    |
| Clinique des maladies cutanées<br>et syphilitiques .....         | DEGOS (R)             |
| Clinique des maladies des enfants                                | CATHALA (J)           |

MM.

|                                                                                  |                                  |
|----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------|
| Clinique des maladies infectieuses                                               | MOLLARET (P)                     |
| Clinique des maladies mentales<br>et de l'encéphale                              | DELAY (J)                        |
| Clinique des maladies métaboli-<br>ques                                          | HAMBURGER (J)                    |
| Clinique des maladies du sang                                                    | MARCHAL (G)                      |
| Clinique des maladies du système<br>nerveux                                      | ALAJOUANINE (T)                  |
|                                                                                  | (Broussais..... GENNES (L. de)   |
|                                                                                  | (Cochin..... JUSTIN-BESANÇON (L) |
|                                                                                  | (Hôtel-Dieu..... BARIETY (M)     |
| Cliniques médicales                                                              | (Lariboisière..... SOULIE (P)    |
|                                                                                  | (Pitié..... DREYFUS (G)          |
|                                                                                  | (St-Antoine..... KOURILSKY (R)   |
| Clinique médicale d'hydrologie<br>thérap. et climatologie                        | DEBRAY (C)                       |
| Clinique médicale propédeutique                                                  | PASTEUR VALLERY-RADOT            |
| Clinique médico-sociale du dia-<br>bète sucré et des maladies de<br>la nutrition | DEROT (M)                        |
| Clinique de neuro-chirurgie                                                      | PETIT-DUTAILLIS (D)              |
|                                                                                  | (Baudelocque..... LACOMME (M)    |
| Cliniques                                                                        | (Port-Royal..... N...            |
| obstétricales                                                                    | (Tarnier..... VARANGOT (J)       |
| Clinique ophtalmologique                                                         | RENARD (G)                       |
| Clinique oto-rhino-laryngologique                                                | AUBRY (M)                        |
| Clinique de pédiatrie sociale                                                    | MARIE (J)                        |
| Clinique de pneumo-phtisiologie                                                  | BERNARD (E)                      |
| Clinique psychiatrique infantile                                                 | MICHAUX (L)                      |
| Clinique de puériculture                                                         | LELONG (M)                       |
| Clinique de rhumatologie médicale<br>et sociale                                  | COSTE (F)                        |
| Clinique stomatologique                                                          | DECHAUME (M)                     |
| Clinique therap.chirurgicale                                                     | SENEQUE (J)                      |
| Clinique therap.médicale                                                         | LEMAIRE (A)                      |
| Clinique urologique                                                              | FEY (B)                          |
| Electrophysiologie médicale                                                      | DJOURNO (A)                      |
| Embryologie                                                                      | GIROUD (A)                       |
| Histoire de la médecine et de<br>la chirurgie                                    | N...                             |
| Histologie                                                                       | VERNE (J)                        |
| Hygiène des collectivités<br>(ch. à t. pers.)                                    | DEPARIS                          |
| Hygiène et clinique de la pre-<br>mière enfance                                  | TURPIN (R)                       |
| Hygiène et médecine préventive                                                   | JOANNON (P)                      |
| Médecine du Travail                                                              | DESOILLE (H)                     |

## MM.

|                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|--------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Hydrologie .....               | CORNET (A)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Hygiène .....                  | (BOYER (J) pr.s.ch.<br>(CORRE-HURST (Mme L)                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
| Maladies infectieuses .....    | ( BASTIN (R)<br>( DUPONT (V)<br>(DEROBERT (L)pr.s.ch.                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Médecine légale .....          | (HADENGUE (A)<br>(FOURNIER (E)<br>(GUENIOT (M)                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| Médecine du travail .....      | ALBAHARY (C)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Neuro-chirurgie .....          | DAVID (M)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Neurologie .....               | LHERMITTE (F)<br>(GRANJON (A)<br>(HERVET (E)<br>(LE LORIER (G)                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| Obstétrique .....              | (MORIN (P)<br>(MUSSET (R)<br>(ROBEY (M)<br>(THOYER-ROZAT (J)                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Ophtalmologie .....            | ( BREGEAT (P)<br>( SARAUX (H)<br>(JUDET (R)                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
| Orthopédie .....               | (RAMADIER (J)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| Oto-rhino-laryngologie .....   | DEBAIN (J)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Parasitologie .....            | (BRUMPT (L.C)pr.s.ch.<br>(CHABAUD (A)<br>( BARCAT (J)<br>( BINET (J.P)<br>( CAUCHOIX (J)<br>( CHATELIN (C.L)<br>( DUBOST (Ch)<br>( DUBOST (Cl)<br>( FAUREL (J)<br>( FLABEAU (F)<br>( GERMAIN (A)<br>( LAURENCE (G)agr.per.<br>( LORTAT-JACOB (J.L)<br>( LOYGUE (J)<br>( MERCADIER<br>( PERROTIN (J)<br>( ROBERT (H)<br>( THOMERET (G) |
| Pathologie chirurgicale .....  | SCHNEIDER (J)<br>(CROSNIER (J)<br>(HARTMANN (L)                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Pathologie expérimentale ..... | (LOEPER (J)<br>(MAURICE (J)                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |

|                                                                         |                 |
|-------------------------------------------------------------------------|-----------------|
|                                                                         | MM.             |
| Médecine légale .....                                                   | PIEDELIEVRE (R) |
| Parasitologie .....                                                     | GALLIARD (H)    |
| Pathologie chirurgicale .....                                           | COUVELAIRE (R)  |
| Pathologie exotique .....                                               | LAVIER (G)      |
| Pathologie expérimentale et<br>comparée .....                           | LENEGRE (J)     |
| Pathologie humorale et immunolo-<br>gie expérimentale ch.à t.pers. .... | MERKLEN (F.P.)  |
| Pathologie médicale .....                                               | N...            |
| Pathologie et therap.générales .....                                    | GARCIN (R)      |
| Pharmacologie et matière médicale .....                                 | CHEYMOL (J)     |
| Physiologie .....                                                       | BINET (L)       |
| Physiologie (ch. à t. pers.) .....                                      | BARGETON (D)    |
| Physique médicale .....                                                 | DOGNON (A)      |
| Radiologie médicale .....                                               | DESGREZ (H)     |
| Technique chirurgicale .....                                            | PATEL (J)       |
| Thérapeutique .....                                                     | BROUET (G)      |

## II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES.

|                              |                                                                                                           |
|------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                              | MM.                                                                                                       |
| Anatomie .....               | (CABROL (C)<br>(COUINAUD (C)<br>(OLIVIER (G)<br>( GAUTHIER-VILLARS<br>( (Melle P) pr.s.ch.<br>( BUSSE (F) |
| Anatomie pathologique .....  | ( GOUYGOU (Ch)<br>( ORCEL (L)<br>(PAILLAS (J)                                                             |
| Anesthésiologie .....        | VOURC'H (G)<br>(NEVOT (A)pr.s.ch.<br>(BARBIER (P)                                                         |
| Bactériologie .....          | (CHRISTOL (D)<br>(TOURNIER (P)<br>( DESGREZ (P)pr.s.ch.                                                   |
| Biochimie médicale .....     | ( POLONOVSKI (J)m.conf.<br>(SCHAPIRA (G)m.conf.                                                           |
| Biologie médicale .....      | BOURLIERE (F) m.conf.                                                                                     |
| Carcinologie .....           | (DENOIX (P)<br>(MATHE (G)                                                                                 |
| Dermato-Syphiligraphie ..... | DUPERRAT (B)                                                                                              |
| Electro-radiologie .....     | LEDOUX-LEBARD (G)                                                                                         |
| Embryologie .....            | TUCHMANN-DUPLESSIS (H)                                                                                    |
| Hématologie .....            | (BILSKI-PASQUIER (G)<br>(DAUSSET (J)<br>( COUJARD (R) pr.s.ch.                                            |
| Histologie .....             | ( MAROIS (M)<br>( RACADOT (J)                                                                             |

MM.

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|--------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pathologie expérimentale | (PLAS (F)<br>(RICHET (G)<br>( AUSSANNAIRE (M)<br>( BOUR (H)<br>( BOUVIER (J)<br>( BOUVRAIN (Y)<br>( BRICAIRE (H)<br>( BRISSAUD (H)<br>( BROCARD (H)<br>( BUGE (A)<br>( CASTAIGNE (P)m.conf.<br>( CATINAT (J) .<br>( CONTAMIN (F)<br>( COURY (C)<br>( FREZAL (J)<br>( HOUSSET (E)<br>( LAROCHE (Cl)<br>( LESOBRE(R)<br>( MACREZ (C)<br>( NICK (J)<br>( PEQUIGNOT (H)m.conf.<br>( ROYER (P)<br>( WOLFROMM (R)<br>(JOSEPH (R)<br>(MANDE (R) |
| Pédiatrie-Puériculture   | (MOZZICONACCI (P)<br>(POLONCYSKI (C)<br>(ROSSIER (A)<br>( LEVY (Melle J)pr.s.ch.<br>( BOISSIER (J)<br>( LECHAT (P)<br>(PARROT (J)pr.s.ch.<br>(DEJOURS (P)<br>( GOUGEROT (L) m.conf.<br>( KELLERSEON                                                                                                                                                                                                                                      |
| Pharmacologie            | ( KREIS (B)<br>( PICHOT (P)<br>( DUCHE (D)<br>( DELBARRE (F)<br>( CERNEA (P)<br>(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.<br>(GRELLET (M)<br>( CHASSAGNE (P)<br>( LAMOTTE (M)<br>( QUENU (L)                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Physiologie              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Physique médicale        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Pneumo-phtisiologie      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Psychiatrie              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Psychiatrie infantile    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Rhumatologie             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Stomatologie             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Thérapeutique            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Urologie                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES  
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

|          | MM.             |                   | MM.             |
|----------|-----------------|-------------------|-----------------|
|          | (ABOULKER (P)   | Clinique neuro-   |                 |
|          | (AMELINE (A)    | rhumatol.....     | SEZE (S. de)    |
|          | (HUGUIER (J)    |                   | (GRASSET (J)    |
| Clinique | (LEGER (L)      |                   | (LEPAGE (F)     |
| chirurg. | (OLIVIER (C)    | Clinique obsté-   | (MAYER (M)      |
|          | (PADOVANI (P)   | tricale .....     | (MERGER (R)     |
|          | (POILLEUX (F)   |                   | (RAVINA (J)     |
|          | (ROUX (M)       | Clinique oph-     | ( DESVIGNES (P) |
|          | (VERNE (J.M)    | talmologique..... | ( OFFRET (G)    |
|          | ( HAGUENEAU (J) | Clinique oto-     |                 |
|          | ( pr. s. ch.    | rhino-laryng..... | MADURO (R)      |
| Clinique | ( BOUDIN (G)    | Clinique pédia-   |                 |
| médicale | ( CONTE (M)     | trique et pué-    |                 |
|          | ( DOMART (A)    | riculture .....   | LAPLANE (R)     |
|          | ( MILLIEZ (P)   | Clinique psy-     |                 |
|          | ( PERRAULT (M)  | chiatrique .....  | BARUK (H)       |
|          | ( RAMBERT (P)   | Clinique uro-     |                 |
|          | ( THIEFFRY (S)  | logique .....     | KUSS (R)        |
|          | ( TURIAF (J)    |                   |                 |

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES  
ETRANGERES

Bactériologie..... MM. HAUDUROY (P)pr.s.ch.  
Biochimie médicale..... ETTORI (J) pr.à t.pers  
Pathologie chirurgicale..... RUDLER (J) pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J)  
Secrétaires..... Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)  
Melle HURE (A)  
Conservateur, chargé de la direction  
de la Bibliothèque..... M. le Dr. HAHN (A)  
Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)  
Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H),  
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole  
a arrêté que les opinions émises dans les disserta-  
tions qui lui seront présentées, doivent être considé-  
rées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend  
leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A mes Enfants

A ma Mère

A mes Beaux-Parents

A mes Amis



A Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANÇON

Membre de l'Académie Nationale de Médecine,  
Professeur de Clinique Médicale à la  
Faculté de Médecine de Paris,  
Médecin des Hôpitaux de Paris,  
Officier de la Légion d'Honneur,

En témoignage de notre profond  
respect et de notre vive grati-  
tude, pour le grand honneur  
qu'il nous fait de bien vouloir  
accepter la Présidence de notre  
Thèse.

/



A mon Maître, Monsieur le Docteur Louis VILDE

Professeur Agrégé à l'Ecole Nationale  
de Médecine de Reims,  
Médecin des Hôpitaux de Reims,  
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,

Qui nous a inspiré le sujet  
de cette thèse, qu'il  
reçoive l'expression de  
notre vive reconnaissance  
et de notre profond respect.

A notre Maître,

Monsieur le Docteur André JACQUINET

Professeur de Clinique Médicale à  
l'Ecole Nationale de Médecine de  
Reims,  
Médecin des Hôpitaux de Reims,

En témoignage de notre  
profond respect.

A mes Maîtres des Hôpitaux de Reims.

A PROPOS D'UNE ASSOCIATION

SCLERODERMIE-POLYMYOSITE

- : -



## INTRODUCTION

-:-

L'étude des collagénoses semble être depuis quelques années au premier plan de l'actualité médicale, si l'on considère la copieuse littérature publiée sur ce sujet et les comptes rendus des congrès touchant des disciplines différentes : dermatologique, rhumatologique et médecine interne.

Cette dénomination de maladie du collagène tente à englober sur le plan clinique des maladies étiologiquement obscures d'évolution variable et présentant sur le plan anatomo-pathologique des lésions communes du tissu conjonctif.

La liste des maladies du collagène n'a fait que s'accroître depuis plusieurs années, sans cesse soumise à des remaniements et variable suivant l'opinion des auteurs. Pourtant, en ce qui concerne la sclérodermie, la dermatomyosite, la périartérite noueuse et le lupus érythémateux, l'accord semble réalisé.

Or, la délimitation entre ces dernières maladies n'est pas toujours nette et il existe des associations, des formes de passage entre ces affections parentes qui rendent difficiles leurs classifications. Ces parentés posent au clinicien des problèmes difficiles à résoudre. S'agit-il, pour reprendre une expression de FABRE d'une intrication de symptômes survenant

sur un certain type de terrain ? S'agit-il de formes de transition de maladies différentes ? S'agit-il de "maladies proteiformes" (BAUER) ?

Parmi ces formes intriquées, les relations unissant les dermatomyosites et les sclerodermies, les causes pouvant être retenues comme facteur déclenchant en l'absence d'étiologie valable nous ont semblé constituer un problème d'actualité.

Il nous a été donné d'observer dans le service de notre Maître le Docteur VILDE - Professeur agrégé à l'Ecole de Médecine de REIMS - une malade atteinte d'une polymyosite touchant essentiellement les ceintures scapulaire et pelvicrurale, confirmée par biopsie musculaire et des lésions sclérodermiques des mains et de la face.

Cette observation nous a semblé digne d'intérêt :

- de par sa rareté clinique,
- de par les difficultés de son diagnostic précis dans le cadre des collagénoses,
- de par ses circonstances d'apparition,
- de par son évolution.

C'est pourquoi nous avons cru pouvoir en faire la base et le départ de cette modeste thèse, tout en exprimant le regret que cette observation soit incomplète, non seulement dans certains examens complémentaires, mais encore dans l'évolution de la maladie.

Que Monsieur le Docteur VILDE, qui n'a cessé de nous aider, reçoive ici l'hommage de notre profonde gratitude.

Nous tenons par ailleurs à remercier vivement Messieurs les docteurs BOY et LAURAIN,

médecins biologistes des hôpitaux qui nous ont aidé pour les examens anatomo-pathologiques de notre malade, ainsi que Monsieur le docteur Max SEGAL, médecin-radiologue du Centre Régional Hospitalier de REIMS.

A partir de cette observation essentiellement clinique, nous avons projeté d'étudier :

- les traits essentiels des dermatomyosites et des sclérodermies, les différentes manifestations sous lesquelles elles se présentent,

- leurs complications viscérales,

- leurs examens complémentaires couramment pratiqués,

avant d'envisager le diagnostic différentiel et les limites nosologiques du cas rapporté.

Nous ferons de larges emprunts aux auteurs qui se sont occupés et s'occupent encore de ce domaine, domaine souvent peu accessible au simple praticien et qui reste un des plus complexes de la pathologie générale.

## CONSIDERATIONS GENERALES HISTORIQUES

-:-

La première description clinique de dermatomyosite remonte à 1863, date à laquelle WAGNER décrit des lésions inflammatoires et dégénératives des muscles. Les décades suivantes ont vu se multiplier les observations, entre autres celle de UNVERRICHT qui crée le terme de dermatomyosite, de HEPP, de STRUMPELL, de SENATOR qui décrit une forme avec atteinte du système nerveux périphérique.

En 1906, PETGES et CLEJAT décrivent une myosite avec lésions atrophiques de la peau, JACOBI en 1908 une poïkilodermatomyosite associant les lésions musculaires de l'une aux lésions cutanées de l'autre. Cette conception ne fut pas admise par tous les auteurs. Au sujet même de la dermatomyosite de WAGNER-UNVERRICHT, l'unité était loin d'être réalisée puisque des auteurs comme FAVRE l'incorporaient dans le cadre de la périartérite noueuse que certains dont NIXON n'en faisaient aucune différence avec la sclérodermie, que TOURAINE, en 1936, la rangeait à côté de la sclérodermie oedémateuse dans son vaste groupe de "cellulite sclérodermiiforme extensive bénigne".

Après 1942, les dermatomyosites se sont vues inscrire sur la liste des maladies du collagène. Par ailleurs, leurs observations se sont multipliées en raison de la descrip-

tion de polymyosites où le syndrome cutané est absent , discret ou décalé dans le temps.

Actuellement, la majorité est d'accord pour considérer que les dermatomyosites :

1° sont variables dans leurs aspects cliniques (le syndrome cutané n'est pas constant,

2° sont variables dans leur évolution (à côté des formes aiguës, des formes chroniques, les auteurs insistent sur le passage fréquent d'une à l'autre forme et sur la possibilité de formes intermédiaires).

3° peuvent réaliser des aspects trompeurs et avoir parfois des connexions avec les maladies voisines.

La sclérodermie est une maladie qui, décrite au XVIIème siècle par ZAMBO, est restée longtemps une affection cantonnée uniquement dans le domaine de la dermatologie. Il faut attendre la fin du siècle dernier pour que l'atteinte vasculaire soit soulignée par HUTCHINSON qui note l'association fréquente du syndrome de RAYNAUD et la possibilité de l'atteinte musculaire, pour que WEISSENBACH signale des troubles de la déglutition, pour que THIBIERGE constate des lésions musculaires en dehors des zones sous-jacentes aux lésions sclérodermiques.

Une forme spéciale mérite d'être isolée : la sclérodermie oedémateuse décrite par HARDY en 1877 et que TOURAINE rapprochait de la dermatomyosite.

Actuellement, cette forme est rangée dans

le groupe des sclérodermies, dans un groupe voisin d'état sclérodermiforme aigu, ou rejetée du groupe des sclérodermies par certains auteurs étrangers.

Quant à la sclérodermie maladie générale avec complications viscérales sur laquelle on insiste actuellement, il s'agit essentiellement de la sclérodermie à début sclérodactylique ou sclérodactylie progressive dont l'aspect macroscopique des lésions et certaines formes de passage sont les uniques rapports avec les sclérodermies localisées. Elle présente une parenté certaine avec les dermatomyosites ; certains termes d'ailleurs ont été créés pour rassembler des cas difficiles à classer (scléropoïkilodermie, sclérodermatomyosite). Elle fait pourtant l'objet dans tous les traités d'une étude complètement séparée et garde une individualité propre, tant dans ses signes cliniques que dans ses groupements évolutifs.

Les dermatomyosites et les sclérodermies font actuellement partie des maladies du collagène. D'après les travaux de ces dix dernières années, il semble que les maladies désignées sous ce terme, bien que parentes ou voisines, présentent tout de même :

1° sur le plan clinique et descriptif une certaine autonomie et il faut "s'armer de prudence avant d'abolir les frontières entre des affections assez bien individualisées par l'ensemble de leurs caractères respectifs"(COSTE).

2° sur le plan étiologique, une absence d'étiologie commune précise,

3° sur le plan biologique, aucun substratum biologique commun,

4° sur le plan anatomique, une lésion

commune du tissu collagène, la "nécrose fibrinoïde".

Mais c'est essentiellement cette lésion beaucoup plus que la tentative de rapprochement de maladie sous le vocable de collagénose, qui a été la plus discutée ; et pour ne reprendre que quelques arguments principaux :

- Cette lésion n'est pas la seule ; il existe des lésions associées, en particulier de sclérose, parfois prédominantes.

n- Cette lésion est "d'observation trop fréquente pour en faire un cadre nosologique" (FABRE).

- "Elle ne correspond qu'à un stade tardif et seulement à un aspect particulier du processus pathologique qui l'a provoquée" (JUSTIN-BESANÇON).

## OBSERVATION CLINIQUE

-:-

Madame C... Hélène, - 47 ans - cultivatrice.

Cette malade est adressée personnellement au docteur VILDE à l'hôpital civil de REIMS. Elle entre dans le service le 28 mai 1957. Dans sa lettre d'admission, le médecin traitant évoque des troubles de la marche et un syndrome de RAYNAUD.

L'interrogatoire de la malade et par la suite de son médecin traitant ne peut rien mettre en évidence quant aux antécédents. Sa mère est en bonne santé. Son père est décédé subitement à un âge relativement avancé. Ses cinq enfants âgés de 29 à 16 ans, ont toujours été en bonne santé.

Au point de vue des antécédents personnels on retrouve de petits accidents cutanés allergiques, à l'absorption de fraises en particulier. Aucun autre antécédent ne peut être relevé, Madame C... est formelle : elle n'a jamais consulté son médecin en dehors de ses grossesses, de ses accouchements qui ont été normaux et plus récemment de troubles gynécologiques qui ont entraîné une intervention chirurgicale.

La malade a présenté en juin et juillet 1956 de petites métrorragies de sang rouge qu'elle néglige. Après les travaux saisonniers de l'été auxquels elle participe, bien

que se déclarant plus vite fatiguée qu'à l'habitude, elle ne se décide à consulter son médecin traitant qu'en septembre inquiétée par la reprise des hémorragies et l'apparition de douleurs abdomino-pelviennes. Celui-ci diagnostique un gros fibrome utérin et adresse la malade à un chirurgien de la ville voisine en vue d'une hystérectomie. Cette intervention est pratiquée en octobre ; le protocole opératoire signale une hystérectomie subtotale avec ablation des deux ovaires pour un fibrome ayant le volume d'une tête de nouveau-né. L'examen anatomopathologique de la pièce n'est pas pratiqué. La malade reste trois semaines en clinique, les suites opératoires sont normales.

Fin novembre , soit environ 20 à 30 jours après la sortie de clinique, la malade remarque que quand ses mains viennent d'être mises à l'eau froide, ses doigts deviennent pâles, froids et sont le siège de fourmillements, de sensations d'"onglée". Au bout de quelques minutes, la pâleur fait place à une teinte violacée bleuâtre ; puis les doigts reprennent progressivement leur coloration normale. Ces phénomènes évoquant un syndrome de RAYNAUD se reproduisent plusieurs fois dans la journée, mais ne durent que quelques minutes.

En janvier, ces crises deviennent plus fréquentes ; elles durent plus longtemps jusqu'à une demi-heure et sont déclenchées par le moindre changement de température un peu brutal. La malade se souvient particulièrement que la crise débute par le majeur droit. Elle appréhende ses crises, ne sort plus, se couvre les mains de lainages.

Fin janvier, assez brutalement, la malade accuse une gêne à plier ses doigts, elle remarque que la peau de ses doigts enraidis est plus mince et plus lisse. A cette période, elle ne se plaint d'aucun trouble, même minime, musculaire ou articulaire. Son état général reste assez bon, elle a toutefois perdu quelques kilos depuis l'intervention. Elle consulte son médecin. Un traitement symptomatique ne l'améliore pas.

En février, la malade reste confinée chez elle, ne travaille plus tant les crises vaso-motrices sont pénibles et rapprochées. Ses enfants remarquent que sa démarche est légèrement enraidie et qu'elle présente quelques difficultés pour enlever la chemise et tourner la tête.

Fin février, elle présente à plusieurs reprises des paresthésies douloureuses à type de fourmillements débutant dans les hanches et s'irradiant sur la face antérieure des cuisses jusqu'aux genoux.

En mars, la malade souffre moins de ses doigts, mais les crises vaso-motrices sont moins fréquentes plutôt que moins fortes. Les conditions atmosphériques sont meilleures, mais l'eau froide et les courants d'air sont toujours évités. Par contre, l'enraidissement est plus marqué au niveau des doigts et des mains. Un jour, la malade ne peut se lever qu'avec l'aide des siens. La marche ne lui est désormais plus possible qu'aidée par un appui ; elle s'accroupit de plus en plus difficilement devient très gênée pour tourner la tête et regarder derrière elle.

En avril, son visage s'est modifié, les

rides s'effacent. Son faciès devient figé.

En mai, la malade signale deux chutes. Par contre, les crises vaso-motrices ne se reproduisent plus.

En somme durant ces quelques mois, se sont installés progressivement :

- un syndrome de RAYNAUD,
- une sclérodactylie et une sclérodermie de la face,
- de gros troubles fonctionnels touchant les extrémités proximales des quatre membres faisant de cette femme active une semi-graba-taire.

Durant les deux derniers mois, la malade a reçu quelques vaso-dilatateurs qui ne l'ont pas améliorée, des injections intra-musculaires de médicaments iodés et soufrés et une série d'injections de vitamines B1 et B12 qui auraient supprimé les paresthésies douloureuses nocturnes. Nous n'avons pas attaché d'importance à ce fait, ces injections ayant été contemporaines d'un début de corticothérapie discrète et discontinue.

C'est dans ces conditions que Mme C... fut hospitalisée le 28 mai 1957.

Lorsque nous vîmes cette malade pour la première fois, nous fûmes frappé par son impotence fonctionnelle (elle ne pouvait se lever seule et marchait à petits pas), par les déformations de ses mains et par son aspect figé rappelant un peu celui des parkinson-niens.

On notait un amaigrissement de 7 kilos par rapport à janvier 1957. La température était normale.

L'examen clinique était le suivant :

I.- ATTEINTE CUTANEO-MUQUEUSE :

La face est inexpressive, légèrement figée, le regard fixe et brillant ; les lèvres sont amincies, les sillons nasogéniens assez marqués, la peau du nez ne se laisse pas plisser.

Il existe sur la pommette gauche, une petite tache télangiectasique dont la malade signale être porteuse depuis plusieurs années.

Les cheveux sont secs.

On ne note aucune tache pigmentaire ni zone atrophique cutanée.

L'ouverture de la bouche ne semble pas gênée, l'examen de la gorge, de la langue, de la cavité buccale semble normal.

Au niveau du tronc, on ne note aucune induration cutanée, ni lésion caractéristique en dehors de lésions de crasse sénile sur l'abdomen flasque et vergeturé de cette femme récemment amaigrie.

Au niveau des membres supérieurs, le syndrome de RAYNAUD ne fut jamais mis en évidence au cours de l'hospitalisation.

La peau de la face dorsale des doigts est luisante, tendue, indurée, adhérente au plan osseux sous-jacent. Elle ne se laisse pas plisser. Ce dernier caractère semble également toucher, mais à un degré moindre, la face dorsale des deux mains.

Les doigts sont rétractés en griffes et enraidis. Les ongles sont un peu incurvés, de couleur normale.

On ne note aucune lésion cutanée appréciable au niveau des membres inférieurs.

## II. - ATTEINTE MUSCULAIRE :

1°) Mouvements actifs : On est frappé d'emblée par la difficulté que représente le simple fait de passer de la position couchée à la position assise. La malade ne peut ni se lever ni se recoucher seule. La marche est possible, mais à petits pas, sans fléchir les genoux et entraînant rapidement des douleurs diffuses.

Si la flexion et l'extension de la tête sont possibles, bien que limitées, la rotation de la tête semble très touchée, pour regarder derrière elle, la malade est obligée d'effectuer une rotation du tronc.

Au niveau des membres supérieurs : la flexion et l'extension des doigts sont possibles compte tenu de la gêne due à la sclérodactylie. La flexion et l'extension de la main sur l'avant-bras, de l'avant-bras sur le bras sont sensiblement normales ; mais l'abduction est très limitée de même que l'ante et la rétropulsion. Le membre en rectitude ne peut dépasser le plan des épaules ; par ailleurs, la supination augmente sensiblement les difficultés d'abduction.

Au niveau des membres inférieurs, les mouvements de flexion et d'extension du pied sur la jambe sont possibles, mais la flexion du genou est limitée à 90°. Quant à l'abduction elle est très limitée, à 30° environ. Les mouvements d'adduction sont aussi très limités.

2°) Mouvements passifs : Si on demande à la malade de se laisser plier les différents segments de membre, on remarque que :

- les mouvements d'abduction des bras sont limités par une sorte de corde fibreuse formée par la partie inférieure du grand pectoral.

- les mouvements d'abduction des cuisses sont limités par une sorte de corde fibreuse formée par les adducteurs.

- que la flexion du genou semble limitée par la dureté et la rétraction du quadriceps.

Par ailleurs, les mouvements de la tête sont limités par une sorte de rétraction musculoaponévrotique du cou.

Si on force au cours de ces manoeuvres, la malade accuse des douleurs.

La gêne prédomine donc à la racine des membres où la palpation permet de reconnaître une dureté ligneuse des muscles des ceintures scapulaire (trapèze, sternocléidomastoïdien, deltoïde, etc...) et pelvicrurale (quadriceps, vaste externe, vaste interne). Cette palpation n'est pas très douloureuse.

Ces lésions sont symétriques ; on ne remarque aucune fibrillation musculaire, ni mouvements anormaux au repos.

### III.- EXAMEN SOMATIQUE :

- L'appareil pleuro-pulmonaire semble indemne. On ne trouve en effet aucun signe fonctionnel, ni physique anormal. La radiographie pulmonaire pratiquée montre : "une transparence normale sur toute la hauteur des deux champs pulmonaires ; les hiles sont banaux, les sinus émoussés ; le médiastin est libre sur toute sa hauteur.

- De même, l'appareil cardio-vasculaire semble normal. L'auscultation du coeur est normale. Les oscillations montrent un indice oscillométrique de 3 au niveau du tiers inférieur des jambes, de 6 au niveau des bras. La tension artérielle est à 15-9. L'électrocardiogramme est normal.

- La malade n'accuse aucun trouble digestif, elle s'alimente normalement. Nous n'avons pas pratiqué d'examen radiologique du tube digestif.

- Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. L'examen du culot de centrifugation montre la présence de cellules et de leucocytes en assez grand nombre ainsi que de très nombreux cristaux d'oxalate de calcium. L'urée sanguine est à 0,45 g p. 1000.

- Au point de vue neurologique, on constate :

- Une diminution de la force musculaire segmentaire surtout au niveau des régions proximales des membres, plus marquée à gauche.

- Les réflexes ostéo-tendineux sont difficiles à rechercher, les rotuliens sont faibles des deux côtés ; les achilléens et les médioplantaires normaux des deux côtés . Les réflexes tricipitaux et bicipitaux sont faibles des deux côtés ; les styloradiaux et les cubitopronateurs sont absents. La contractilité idiomusculaire n'est pas retrouvée au niveau des muscles proximaux des membres.

- Les réflexes cutanés abdominaux sont absents. Il n'y a pas de signe de BABINSKI.

- La sensibilité objective est normale au tact et à la piqure, au chaud et au froid.

- Les troubles de la sensibilité subjective ne sont représentés que par des fourmillements dans les talons.

- Au point de vue tonus, il existe une hypertonie et une contracture des muscles (déjà signalée).

- La malade signale à l'occasion de son examen neurologique des troubles sudoraux très marqués depuis fin mai de même qu'une certaine tendance aux éblouissements en

lumière vive au cours des premières semaines de sa maladie.

- En dehors d'une diplopie passagère et d'une certaine difficulté du regard en haut, l'examen des paires craniennes est négatif, en particulier il n'y a pas d'abolition du réflexe du voile. -

- Un ophtalmologiste n'a pas retrouvé la diplopie même aux épreuves de provocation, mais il confirme la légère limitation du regard en haut et parfois des secousses nystagmiformes. Le fond d'oeil est normal.

- L'examen du liquide céphalo-rachidien montre un élément, 200 hématies, une albuminorachie à 0,25 g par litre, glycorachie 0,75 g par litre, chlorurorachie 7,2 g par litre.

- L'examen spléno-ganglionnaire est normal.

- Au point de vue ostéo-articulaire, nous n'avons jamais observé d'aspect fluxionnaire au niveau des articulations.

Nous avons fait pratiquer des radiographies des poignets et des mains qui ont permis de mettre en évidence une rhizarthrose du pouce, mais aucune autre lésion importante, en particulier aucune décalcification.

La radiographie des genoux est normale.

La radiographie du bassin montre une arthrose discrète des deux sacro-iliaques ; les berges des sacro-iliaques sont sclérosées surtout à leurs pieds. Les coxofémorales sont normales.

Au niveau du rachis cervical on note une discarthrose à la charnière cervico-dorsale, pincement des interlignes, ostéosclérose des faces juxta-discales, ostéophytose importante de C5 à C7 ; les articulations apophysaires participent à ce processus.

Les clichés de la colonne dorsale et de la colonne lombaire ne montrent qu'une légère ostéoporose diffuse et scoliose dorsale à

concavité gauche à laquelle fait suite une scoliose lombaire inversement orientée.

#### IV.- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La formule sanguine montre : G.R. 4.600.000 ; Hb 92 % ; G.B. 13.300 ; polyneutro 62 % ; lympho 33 % ; mono 5 %.

La vitesse de sédimentation est à 44 - 64 - 112.

Les réactions de BORDET-WASSERMANN, KAHN et MEINICKE sont négatives.

La recherche de cellules de HARGRAVES est négative.

Le taux des protides dans le sang est de 83 g p. 1000 ; rapport sérine/globuline: 1,4.

L'électrophorèse des protides montre une augmentation importante des gamma-globulines.

Dans le sang :

- Le taux du calcium est de 152 mg p.1000
- Le taux de la créatine est 16,5 mg p.1000
- Le taux de la créatinine est de 6 mg p. 1000.

Dans les urines, pour un volume d'urines de 995 cc, en 24 heures :

- le taux du calcium est de 190 mg p.1000
- le taux de la créatine est de 0,75 g p. 1000
- le taux de la créatinine est de 0,45 g p.1000.

Le dosage des 17 cétostéroïdes urinaires donne les résultats suivants :

- par litre : 8 mg
  - par 24 heures : 5,1 mg.
- (élimination exprimée en déhydroépiandrosterone).

Le dosage des corticoïdes urinaires donne les résultats suivants :

- par litre : 7 mg
  - par 24 heures : 4,5 mg
- (élimination exprimée en cortisone).

En résumé, cette malade présente une myo-sclérose rétractile touchant les régions proximales des membres et des lésions scléro-dermiques des doigts et de la face.

Monsieur le Docteur VILDE, sur la topographie et les caractères de l'atteinte musculaire, sur l'allure clinique et certains résultats de laboratoire pense qu'à côté des lésions sclérodermiques, il existe chez cette malade une affection essentiellement musculaire. L'hypothèse d'une polymyosite est retenue.

C'est en ce sens qu'il demande pour confirmer le diagnostic, une biopsie musculaire et un électrodiagnostic.

Electrodiagnostic (Docteur Max SEGAL) :

L'électrodiagnostic n'apporte aucun élément nouveau.

Il n'existe qu'une hypoexcitabilité au galvanique et surtout au faradique, donc diminution uniquement quantitative ; elle prédomine, particulièrement au maximum des lésions de myosite, c'est-à-dire à la ceinture pelvicrurale et scapulaire.

Nous n'avons observé aucune modification qualitative, aucune inversion polaire, aucune dégénérescence partielle.

(Cf. tableau page suivante)

L'électromyogramme ne peut être pratiqué à l'hôpital de REIMS.

|                            | Seuil homo faradique |        | Seuil galvanique |        |
|----------------------------|----------------------|--------|------------------|--------|
|                            | Droit                | Gauche | Droit            | Gauche |
| Grand Pectoral             | 60                   | 60     | 52               | 52     |
| Grand Oblique              | 60                   | 60     | 38               | 38     |
| Grand Dentelé              | 60                   | 60     | 38               | 38     |
| Grand Droit                | 90                   | 90     | 40               | 40     |
| Delfoïde moyen             | 60                   | 60     | 52               | 52     |
| Delfoïde antérieur         | 70                   | 70     | 30               | 30     |
| Biceps                     | 30                   | 30     | 32               | 32     |
| Triceps                    | 55                   | 60     | 52               | 52     |
| Radial                     | 75                   | 57     | 33               | 33     |
| Long Supinateur            | 30                   | 35     | 19               | 19     |
| Cubital Postérieur         | 85                   | 85     | 43               | 43     |
| Extenseur Commun           | 85                   | 85     | 43               | 43     |
| Long abducteur du pouce    | 82                   | 82     | 42               | 42     |
| Interosseux                | 75                   | 75     | 40               | 40     |
| Court Abducteur du pouce   | 90                   | 90     | 65               | 65     |
| Court fléchisseur du pouce | 90                   | 90     | 65               | 65     |
| Trapèze                    | 100                  | 100    | 55               | 55     |
| Sous-épineux               | 130                  | 130    | 55               | 55     |
| Petit rond                 | 130                  | 130    | 55               | 55     |
| Grand dorsal               | 105                  | 105    | 50               | 50     |

|                                   |     |     |    |
|-----------------------------------|-----|-----|----|
| Crural                            | 70  | 70  | 30 |
| Adducteur                         | 45  | 45  | 50 |
| Couturier                         | 110 | 110 | 47 |
| Vaste Interne                     | 70  | 36  | 36 |
| Droit Interne                     | 150 | 55  | 55 |
| Droit antérieur                   | 150 | 52  | 52 |
| Vaste Externe                     | 140 | 90  | 50 |
| Sciatique poplitée externe        | 100 | 110 | 50 |
| Jambier antérieur                 | 120 | 90  | 62 |
| Long Péronier latéral             | 110 | 120 | 25 |
| Court Péronier latéral            | 110 | 135 | 53 |
| Extenseur commun                  | 100 | 90  | 45 |
| Pédieux                           | 127 | 127 | 70 |
| Court extenseur du gros<br>orteil | 130 | 100 | 80 |
| Grand Fessier                     | 152 | 62  | 62 |
| Demi-Tendineux                    | 112 | 60  | 60 |
| Long Biceps                       | 112 | 60  | 60 |
| Court Biceps                      | 100 | 60  | 60 |
| Sciatique poplitée                | 70  | 47  | 47 |
| Jumeau externe                    | 103 | 62  | 62 |
| Jumeau interne                    | 103 | 62  | 62 |
| Solaire                           | 95  | 68  | 68 |
| Frontal                           | 38  | 18  | 18 |
| Orbiculaire                       | 20  | 12  | 12 |
| N.Frontal supérieur               | 25  | 18  | 18 |

N. Frontal moyen  
N. Frontal inférieur  
Elévateur commun  
Elévateur de la lèvre sup.  
Carré du menton  
Houpe du menton

48  
35  
58  
40  
40  
40

48  
35  
58  
40  
40  
40

23  
23  
20  
13  
14  
14

23  
23  
20  
13  
14  
14

Compte rendu histologique de biopsie musculaire :

Fragment musculaire prélevé sur le deltoïde droit dans une zone cliniquement atteinte.

L'examen microscopique a révélé d'importantes lésions portant sur les différents constituants du muscle :

- Le tissu conjonctif banal et dissocié par un oedème moyennement abondant. Par endroits, rares d'ailleurs, l'oedème plus discret est accompagné de cellules lymphoplasmocytaires réparties en coulées interfasciculaires plutôt qu'en formations nodulaires.

- Les fibres musculaires sont modifiées et les altérations sont surtout sensibles sur les incidences transversales, mettant en évidence les champs de Cohnheim.

Un certain nombre de fibres, éparses entre des fibres apparemment saines présente un contenu homogène amorphe, et sont de calibre nettement réduit.

Ces images confirment le diagnostic d'envoi de polymyosite.

#### V.- EVOLUTION :

Après quelques jours de mise en observation, on décide de traiter cette malade par la delta-cortisone qui est prescrite à raison de 40 mg par jour et auxquels on adjoint un régime sans sel et 1 g par jour de chlorure de potassium. Au bout de 10 jours, la malade manifeste le désir de quitter l'hôpital et de continuer son traitement à domicile.

Il avait été fortement conseillé à la malade (sous couvert de son médecin traitant) de revenir deux mois plus tard afin de faire le point de la situation. Malheureusement, elle n'en fit rien.

Nous nous rendîmes chez elle en septembre 1957.

Pendant ces 4 mois, la corticothérapie avait été continuée à raison de 30 mg par jour pendant le premier mois, puis 20 mg par jour.

La malade se déclare améliorée. En effet, elle plie beaucoup mieux ses doigts qui gardent cependant une peau qui ne se laisse pas plisser. Sa face est moins figée.

Nous la trouvons debout, assez active, elle peut se lever seule, la marche est plus facile. Ce sont surtout les mouvements d'abduction qui restent les plus difficiles. Nous remarquons toutefois, que l'abduction des bras dépasse le plan des épaules.

Les muscles restent durs et rétractés, en particulier au niveau des ceintures et du quadriceps gauche.

L'examen somatique est à peu près normal, l'auscultation du cœur et des poumons est à peu près normale, la tension artérielle à 14-8, les réflexes tendineux faibles, mais tous présents.

La malade est apyrétique. Son poids est stationnaire. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine (clino-réactifs).

Les examens pratiqués montrent une vitesse de sédimentation à 34 - 67 - 110.

La formule sanguine montre : G.R. 4.200 ; Hb 84 % ; G.B. 6.600 ; Polyneutro 55 % ; Eosino 3 % ; Lynpho 35 % ; Mono 6 % ; Plas-mocytes 1 %.

Le taux de créatinine du sérum est de 12 mg par litre.

Le taux de créatine du sérum est de 9 mg par litre.

En 1958, nous manquons d'éléments précis pour continuer l'observation détaillée, mais le médecin traitant qui a vu à

plusieurs reprises cette malade, nous a signalé :

Sur le plan clinique:une aggravation progressive à la fois des lésions musculaires et de la sclérodermie cutanée à partir de mai 1958, celle-ci s'étendant au niveau du tronc et s'accompagnant d'un amaigrissement important.

En août 1958, sont apparues des complications cardiaques du type myocardite (dyspnée d'effort, troubles du rythme, congestion des bases) ayant nécessité une hospitalisation d'ailleurs très courte à HIRSON.

En octobre, la malade était comme momifiée, grabataire, incapable de tout mouvement.

Sur le plan thérapeutique, la corticothérapie a été abandonnée en mars 1958 et remplacée par des sédatifs (aspirine). La corticothérapie reprise durant l'été s'est montrée inefficace. La malade a reçu en outre plusieurs cures de digitaline à partir du mois d'août.

Madame C... est décédée le 27 décembre 1958 dans la cachexie, l'insuffisance cardiaque, les escarres de décubitus.

Avant d'aborder l'étude clinique des dermatomyosites et des sclérodermies, ainsi que leurs examens complémentaires biologiques et anatomo-pathologiques, nous tenons à signaler que nous avons fait de larges emprunts aux Auteurs.

Par ailleurs, nous tenons à signaler dès maintenant , les rapports présentés au 31ème Congrès Français de Médecine de Paris en 1957 présidé par Monsieur le Professeur MOREAU, la IIIème Conférence des Maladies Rhumatismales de 1956 présidée par Monsieur le Professeur JUSTIN-BESANÇON, ainsi que le Congrès de Dermatologie et de Syphiligraphie de 1953 présidé par Monsieur le Professeur WATRIN, ainsi que les travaux de MM. BERGOUIGNAN M., CIVATTE W., DEBRE R., DEGOS R., OSTE F., DELARUE J., DUPONT A., GARCIN R., DE GRACIANSKY P., ISRAEL J., JUSTIN-BESANÇON L., LAMY M., LAPRESLE, LE COULANT P., O'LEARY, PIPPER, SCHEARD, SIGUIER, TEXIER, TOURAINE, THIEFFRY S. et leurs collaborateurs.

## DERMATOMYOSITES

--

Caractérisées par des lésions inflammatoires et dégénératives de la peau et des muscles, les dermatomyosites sont essentiellement constituées :

- par un syndrome cutané souvent bien individualisé, mais qui peut présenter certaines variantes dans ses modalités évolutives. A la limite, il peut être absent et définit ainsi la polymyosite.

- par un syndrome musculaire qui plus constant est toutefois moins spécifique que le syndrome cutané et peut présenter des parentés étroites avec des affections voisines.

Ces deux syndromes se succèdent le plus souvent, la maladie évoluant classiquement mais non constamment suivant un mode aigu ou chronique.

Nous en décrirons les modes de début, les signes cutanés, sous-cutanés, musculaires, les modalités évolutives.

### MODES DE DEBUT:

C'est une affection qui peut s'observer à tout âge, mais avec une certaine prédilection pour le jeune adulte. Sur les 75 cas décrits par KARELITZ, 22 concernaient des enfants ; sur les 263 cas de SCHUERMANN on en notait 47.

Comme circonstances d'apparition ont été retenues des infections (rhinoparyngites, fièvres éruptives), dans quelques cas la

tuberculose (PETGES, MARGAROT), le cancer viscéral fréquemment associé, les saisons chaudes avec rôle possible de l'insolation.

Le début peut être brutal, dans environ un quart des cas avec apparition brusque des signes cutanés, de la température, de courbatures. Cette forme à début aigu serait sévère (O'LEARY et WEISMANN).

Le début peut être progressif, dans plus de la moitié des cas, par des douleurs, une faiblesse musculaire, un amaigrissement, un érythème discret de la face très précoce.

Plus rarement, la maladie débute par des arthralgies, un syndrome de RAYNAUD, une dysphagie (RIMBAUD).

#### SYNDROME CUTANEO-MUQUEUX :

1°) Atteinte cutanée : elle est représentée essentiellement par "un érythème en taches ou en nappes, roses, rouges, ou violacées, parfois télangiectasiques affectant des zones circonscrites des téguments avec une certaine systématisation" (DEGOS) pour certains suivant un ordre constant (DOWLING) et touchant avec prédilection la face, les coudes et les genoux, les mains.

Au niveau de la face, outre son association à un oedème discret pour réaliser "l'oedème lilacé périorbitaire" à un érythème auquel s'associent souvent de fines télangiectasies s'étend sur la face, en réalisant de larges disques au niveau des régions périorbitaires et des régions malaires. Cette topographie en lunette est pathognomonique de l'affection.

Sur la face, cet érythème qui respecte la crête nasale, les plis du front, le pourtour de la bouche, peut toucher le bord

libre des oreilles en une bande continue, plus rarement les tempes, le cuir chevelu qui peut être le siège d'une alopecie diffuse non définitive.

Au niveau des coudes et des genoux, "l'érythème forme une nappe d'un rouge assez vif, souvent légèrement squameux et atrophique" (DEGOS).

Les mains sont touchées au niveau de leur face dorsale au voisinage des petites articulations des doigts en respectant les faces latérales. L'érythème se dispose en bandes ou en taches d'un rouge violacé télangiectasique surtout au niveau des bords qui sont constitués de véritables "ectasies de capillaires".

L'érythème peut toucher d'autres secteurs, le cou et la nuque, le thorax, la paroi abdominale en respectant les plis, la pointe des fesses. Il évolue par poussées avec des phases de régression. Il s'accompagne rarement de prurit et de sensations de brûlures.

A ces lésions érythémateuses, peuvent être associées ou leur faire suite des lésions pigmentaires et leucodermiques réalisant avec l'atrophie cutanée, la dilatation des capillaires et parfois la sclérose dermique, un état poikilodermique de la peau qui pour DEGOS ne réalise qu'un aspect dermatologique de l'affection, et ne permet pas d'isoler une forme particulière.

Au niveau de la face, ces lésions apparaissent progressivement quand les lésions érythémateuses s'effacent. Le cou peut être le siège de zones leucomélanodermiques et de même l'abdomen de zones atrophiques blanchâtres.

Au niveau des doigts, les lésions érythémateuses peuvent aboutir à une atrophie épidermique brillante se laissant plus ou moins bien plisser.

Ces lésions sont définitives, exceptionnellement elles peuvent disparaître en cours d'évolution. Elles peuvent survenir d'emblée sans stade érythémateux. Celui-ci par contre peut réapparaître au cours de l'évolution.

A côté de ces lésions habituelles ont été décrites exceptionnellement des macules rouges (GOUGEROT), des éruptions bulleuses ou hémorragiques, des ulcérations (PETGES), des lésions tuberculoïdes (MARGAROT), des lésions dyschromiques.

2°) Atteinte sous-cutanée : Elle est caractérisée par un oedème qui touche les régions où existent l'atteinte cutanée et les régions où prédominera l'atteinte musculaire.

Dans le premier cas, il est surtout marqué à la face où il infiltre les paupières qui sont presque occluses et prennent un aspect "porcelainé" ou une teinte "rosée", "héliotrope cyclamen". Il peut en s'étendant boursoufler la face qui devient inexpressive, à la limite réaliser le "masque d'albâtre" d'OPPENHEIM par atteinte des muscles faciaux. Il est plus discret au niveau des autres localisations cutanées.

Dans le deuxième cas, il est en général circonscrit et se localise au niveau des régions proximales des membres.

Parfois douloureux, cet oedème est d'une labilité extrême, variable d'un jour à l'autre, d'un malade à un autre. Discret ou diffus, il peut parfois infiltrer les deux membres inférieurs qui sont vergeturés, à la limite se compliquer d'épanchement séreux (polymyosite oedémateuse). Il serait plus marqué chez l'enfant.

3°) Atteinte des muqueuses et des phanères:

On a décrit un érythème de la muqueuse buccale diffus ou localisé aux gencives, aux amygdales, au pharynx, des hémorragies, des ulcérations, des fissures, "des plages leucokératosiques jugales" (DEGOS). Ces lésions muqueuses par leur importance dans certains cas ont fait décrire à OPPENHEIM une "dermatomucomyosite".

Au niveau des ongles on a décrit un érythème télangiectasique avec hyperkératose de l'épiderme qui l'entoure. SIGUIER signale un signe précoce, le "Lunula symptôme" attribué à KEINIG et qui consiste en une douleur vive quand on repousse la matrice unguéale.

#### SYNDROME MUSCULAIRE :

D'une manière générale, il ne semble pas en rapport avec la présence du syndrome cutané. Nous en étudierons les troubles objectifs, l'atteinte des muscles striés, des muscles lisses et de certains muscles particuliers.

1°) troubles subjectifs : L'asthénie musculaire est en général précoce. Cette fatigabilité est surtout marquée pour certains mouvements touchant les muscles des ceintures, par exemple : lever les bras, passer de la position couchée à la position debout. Cette fatigabilité qui est l'unique manifestation fonctionnelle et selon certains auteurs le témoin d'une atteinte musculaire que pourrait confirmer la biopsie.

Les douleurs sont en général précoces quand elles existent. Elles sont diffuses, à type de crampe et sont plus marquées dans les zones où prédomineront les signes objectifs. Elles sont exagérées par les mouvements de la palpation. Elles sont

plus fortes et plus fréquentes dans les formes aiguës de la maladie et quand les lésions cutanées sont très marquées.

2°) Atteinte des muscles striés : Le plus souvent elle n'intéresse que certains groupes musculaires avec des caractères constants de bilatéralité et de symétrie.

Ce sont essentiellement les racines des membres qui sont le plus touchées et tous les auteurs sont d'accord sur cette topographie mise en évidence par WAGNER. Plus rarement, l'atteinte peut être diffuse d'emblée (O'LEARY et WEISSMANN), distale (MORSIER), hémiplégique (OPPEL).

Les lésions musculaires passent par trois stades d'œdème, d'atrophie et de myosclérose rétractile, mais "il est des formes purement œdémateuses, d'autres d'emblée atrophiques et indurées, d'autres enfin sans aucune altération objective du muscle" (LAPRESLE).

Au stade œdémateux, le muscle est le siège d'un empâtement douloureux difficile à distinguer de l'œdème sous-cutané précédemment décrit. La palpation est douloureuse, elle peut mettre quelquefois en évidence des nodosités dans un ou plusieurs muscles. Ce stade est surtout marqué dans certaines formes aiguës (polymyosites œdémateuses).

A ce stade, fait suite le stade d'atrophie musculaire, le plus souvent associé à ce dernier ou au stade suivant de myosclérose rétractile.

C'est à cette dernière période que les muscles sont durs et rétractés. Parfois ces caractères ne sont mis en évidence qu'après disparition de l'infiltration œdémateuse. Dans la myosite fibreuse, c'est l'unique stade de la maladie. De toute façon, il est le plus

long et le mieux mis en évidence par l'examen du malade.

Dans les cas les plus avancés, le malade est grabataire, les membres fléchis, incapable du moindre mouvement.

Dans les cas où la motilité est encore possible, le malade "marche à petits pas sans fléchir les membres inférieurs, les bras immobilisés souvent en demi-flexion, se déplaçant en bloc dans une attitude parkinsonienne" (DEGOS).

Les mouvements passifs sont très diminués, en particulier les mouvements d'abduction sont très limités ; les muscles sont durs, rétractés. Le jeu des articulations est très limité.

3°) Atteinte des muscles pharyngo-laryngés : Cette atteinte peut apparaître d'une part assez précocement (RIMBAUD en a fait un mode de début), d'autre part, au cours de l'évolution assez avancée de la maladie.

Au point de vue gravité, ces deux formes s'opposent : les premières souvent associées à un oedème de la muqueuse seraient moins graves, car sensibles à la thérapeutique, les secondes quelquefois cachées derrière une symptomatologie musculaire plus évidente sont graves en raison de leurs complications pulmonaires redoutables.

Cette atteinte se caractérise par de la dysphagie, un reflux des aliments par le nez, un reflux des aliments dans les bronches entraînant une dyspnée et une toux difficile.

Si la laryngoscopie a déjà permis de voir la muqueuse oedématisée, la lésion est essentiellement musculaire, donc difficilement appréciable. La radiographie serait le plus souvent normale.

4°) Atteinte des autres muscles : les muscles de la face, les intercostaux, le diaphragme, la langue, les muscles masticateurs, les sphincters, peuvent être touchés.

L'atteinte des muscles oculaires est possible, mais rare. Elle réalise un ptosis et une diplopie.

Quant aux myosites orbitaires, elles réalisent essentiellement des exophtalmies isolées (OFFRET).

## LES MODALITES EVOLUTIVES ET LE PRONOSTIC :

Classiquement, on distingue : les formes avec syndrome cutané qui évoluent suivant un mode aigu ou chronique et les polymyosites sans syndrome cutané d'évolution semblable. Mais, cette position est des plus discutées, d'une part par l'existence de formes intermédiaires évoluant sur un mode subaigu, d'autre part, par des formes de passage fréquentes entre l'une et l'autre formes.

### I.- DERMATOMYOSITES :

1°) Forme aiguë ou maladie de WAGNER-UNVERRICHT : souvent précédée d'un épisode infectieux, son début est rapide par l'installation des signes cutanés, des douleurs musculaires et de l'infiltration oedémateuse. La fièvre est élevée, l'amaigrissement important, l'état général très touché, l'atteinte pharyngo-laryngée fréquente, Les muscles deviennent rapidement oedémateux et atrophiques.

Il semble difficile de donner un pronostic en raison des caprices évolutifs de la maladie. En effet, cette forme traitée tôt peut guérir. Mais il existe des formes irrémédiablement graves et fatales à brève échéance, d'autres qui évoluent vers la

chronicité, d'autres qui rechutent suivant un mode aigu ou chronique. D'après ISRAEL, la mort survient dans les deux premières années trois fois sur quatre.

Avec cette forme sont habituellement classés l'adénodermatomyosite de Julien MARIE, la forme hémorragique de PRINZING de pronostic particulièrement sombre.

2°) Forme chronique ou poïkilodermatomyosite de PETGES et CLEJAT. Cette forme a un début insidieux qui peut remonter à plusieurs années avec syndrome cutané très discret. L'atteinte musculaire est caractérisée par une asthénie, des douleurs et l'apparition progressive d'atrophie et de myosclérose rétractile. L'état général est moins altéré, la fièvre est le plus souvent absente. Cette forme évolue vers la cachexie et l'impotence fonctionnelle en général en plusieurs années. Mais elle peut être beaucoup plus rapide, en quelques mois ; de même cette forme chronique peut être l'évolution anormale d'une forme aiguë.

Ce n'est donc que dans la mesure où elle garde son évolution classique que cette forme peut avoir un pronostic vital plus favorable, le pronostic fonctionnel étant toujours très sombre.

Avec cette forme sont habituellement classées : la poïkilodermie pure de PETGES JACOBI, où l'atteinte musculaire cliniquement muette peut être prouvée par biopsie systématique, la forme avec concrétions calcaires plus fréquente chez l'enfant, la scléropoïkilodermatomyosite de LE COULANT et TEXIER, la scléropoïkilodermie de ARNDT et JAFFE.

## II.- POLYMYOSITES :

1°) forme aiguë ou polynyosite oedémateuse de BERGOUIGNAN ; l'infiltration oedémateuse est importante l'atteinte laryngée fréquente, elle évolue en quelques mois et le pronostic est le même que dans la maladie de WAGNER UNVERRICHT.

Une forme purement atrophique a également été décrite où la fonte musculaire domine le tableau clinique.

2°) formes chroniques : l'atteinte musculaire est tardive et se rapproche de celle des dermatomyosites chroniques.

La place nosologique de la myosite fibreuse généralisée dans ce groupe est discutée par certains auteurs.

Avec cette forme sont habituellement classées la forme pseudo-myopathique de FURTADO et ALVIM, la forme pseudo-myasthénique , où la fatigabilité reste le symptôme dominant pendant longtemps.

Dans ces deux formes l'atteinte des muscles oculaires est fréquente.

Ces formes chroniques sont quelquefois de diagnostic difficile ; le pronostic est sous la dépendance de dégâts musculaires irréversibles, de complications laryngées fréquentes et la possibilités d'infections intercurrentes.

## III.- FORMES ASSOCIEES :

1°) à des tumeurs malignes : l'association à un cancer viscéral est soulignée par de nombreux auteurs depuis quelques années. Leur fréquence serait de 10 à 15 %. Ces néoplasies seraient variables quant à leur localisation et leur nature histologique. En effet ont été décrites des tumeurs mammaires, ovariennes, oesophagiennes, gastriques (BERGOUIGNAN), pulmonaires, osseuses.

Il peut s'agir d'épithélioma, de sarcomes, de carcinomes.

Ces cancers apparaissent en général avant la dermatomyosite ; ils évoluent parallèlement à celle-ci ; ils ne sont quelquefois décelés qu'à l'autopsie ; leur ablation fait quelquefois rétrocéder la dermatomyosite.

2°) à des maladies voisines : de rares observations ont été décrites signalant l'association avec un lupus érythémateux (LIAN, SIGUIER, LONJUMEAU, DUPERRAT, LEMENAGER) - DEGOS, avec une périartérite noueuse, avec la sclérodermie.

°°°

## SCLERODERMIES

-:-

La sclérodermie est caractérisée par une induration du revêtement cutané, due à une altération à type de sclérose du tissu conjonctif dermique et à une atrophie de l'épiderme.

Classiquement on décrit des sclérodermies localisées et des sclérodermies généralisées avec atteinte viscérale fréquente. D'après CIVATTE, leur groupement sous le terme commun de sclérodermie paraît justifié par certaines données pathogéniques et thérapeutiques communes et par des observations qui signalent leur association ou leur succession dans le temps.

A côté des sclérodermies localisées, nous décrirons les sclérodermies oedémateuses ou sclérodermies généralisées à forme oedémateuse de HARDY qui présentent des rapports avec la dermatomyosite et avec certaines

formes de sclérodermies généralisées d'emblée. Quant à la sclérodactylie progressive ou acrosclérose qui peut être le début d'une sclérodermie généralisée, elle en aurait été distinguée par SELLIER, ce qui est refusé par de nombreux auteurs actuellement.

## I.- SCLERODERMIES LOCALISEES :

1<sup>a</sup>) Sclérodermie en plaque ou Morphée : Elle est formée d'éléments qui touchent sans symétrie, avec prédilection le cou, le tronc, le visage.

Elle débute par un prurit et une tache érythémateuse qui s'étend. Puis tandis que sa périphérie continue à s'étendre par le "lilac ring", le centre de la plaque blanchit d'une façon uniforme et progressive ou par la réunion de zones de blanchiment qui s'étaient étendues.

Elle s'étend par poussées. Arrivée à son développement, elle se présente comme une surface ovalaire, jaune, nacrée, brillante, de taille variant de 1 à 10 cm, ne se laissant pas plisser. Elle peut se pigmenter : le plus souvent elle finit par disparaître en laissant une cicatrice inesthétique.

Cette évolution qui dure plusieurs années peut se généraliser en de petits éléments sur tout le corps. C'est la "Morphée généralisée". Exceptionnellement, l'évolution peut se faire en une sclérodermie généralisée (CIVATTE).

2<sup>o</sup>) Sclérodermie en bande : Elle suit le même processus, mais les lésions se disposent en bandes plus ou moins larges, plus ou moins régulières le long d'un segment de membre, ou d'un membre, ou verticalement au niveau du front, en empiétant sur le cuir chevelu (forme en coup de sabre). Ces bandes

cireuses ou brunâtres, saillantes ou déprimées, plus ou moins adhérentes peuvent s'accompagner de lésions scléreuses des muscles sous-jacents. Au niveau du cuir chevelu l'alopecie est définitive.

3°) Au point de vue nosologique, tous les auteurs n'admettent pas dans ce groupe la sclérodermie annulaire, le plus souvent disposée au tiers moyen de la jambe et donnant un aspect pseudo-éléphantiasique des tissus sous-jacents, et la sclérodermie en gouttes caractérisée par de petits éléments scléroatrophiques touchant essentiellement la ceinture scapulaire.

## II.- SCLERODERMIE OEDEMATEUSE :

C'est une affection rare qui s'observe surtout chez la femme et l'enfant après un épisode infectieux ou une agression de l'organisme. Elle associe à des manifestations générales variables (température, malaise) qui constituent le plus souvent le mode de début, une atteinte sous-cutanée qui touche essentiellement la partie supérieure du tronc, la nuque, la ceinture scapulaire. Celle-ci consiste en une infiltration oedémateuse du tissu sous-cutané, parfois précédée d'un léger érythème local ou d'un prurit. Cet oedème est assez dur, ne prend pas le godet, il a été comparé à une "coulée de paraffine"; il efface le relief des saillies musculaires, en particulier au niveau des aisselles. La peau qui prend une teinte blanc jaunâtre ne se laisse pas plisser. Cette infiltration qui reste le plus souvent localisée à la moitié supérieure du tronc peut exceptionnellement se généraliser, toucher les muscles sous-jacents, certaines muqueuses; encore plus

exceptionnellement, évoluer vers une sclérodémie généralisée, l'oedème ayant fait place petit à petit à la sclérose des téguments. A l'opposé le plus souvent, l'évolution peut se faire par résorption de l'oedème, vers une guérison complète.

### III.- SCLERODERMIE PROGRESSIVE : ou forme forme progressive sclérodactylique.

Cette forme est de loin, la plus fréquente des aspects cliniques des sclérodémies. Elle s'oppose par l'atteinte diffuse du système collagène aux formes circonscrites.

C'est une affection de la femme à l'âge moyen de la vie.

Insidieuse dans son début, qui est surtout marqué par des phénomènes vaso-moteurs, elle réalise rapidement un syndrome cutané caractéristique. Dans les formes graves, l'évolution se fait par poussées d'aggravation vers la mort souvent hâtée par des complications viscérales.

1°) Syndrome de RAYNAUD : Parfois précédé de manifestations prodromiques (fatigabilité, malaise général), les crises vaso-motrices apparaissent toujours provoquées par le froid.

Elles passent classiquement par deux phases distinctes :

Une phase syncopale, les deux dernières phalanges des doigts deviennent froides, blanches et sont le siège de fourmillements.

Une phase d'asphyxie locale : les doigts deviennent cyanotiques, la malade accusant une impression douloureuse de tension des tissus.

Puis les doigts reprennent leur aspect normal.

La succession de ces deux phases constitue l'accès. La peau qui est normale entre les

crises, peut au bout d'un certain temps d'évolution rester froide et violacée dans l'intervalle de celles-ci.

Il peut se passer plusieurs mois et même plusieurs années avant l'apparition des premières manifestations cutanées sclérodermiques.

2°) Syndrome cutané : Peu à peu, la morphologie des doigts se modifie. Ceux-ci s'effilent ; leurs extrémités subissent des déformations coniques, en même temps que la peau devient lisse, perd ses plis, devient plus mince, se colle au plan osseux sous-jacent et ne se laisse plus plisser.

Peu à peu, les doigts dont les mouvements sont très gênés se rétractent en griffe, les tendons et les parties molles semblant intéressés par le processus de sclérose.

Les phanères sont également touchées, les poils tombent, les ongles s'amincissent, se recourbent, peuvent se détacher. La sensibilité tactile diminue au niveau des phalanges qui par ailleurs peuvent être le siège de paresthésies douloureuses, de douleurs lancinantes.

Peu à peu, l'atteinte sclérodermique s'étend aux mains, aux poignets, à la face, au cou, au thorax, plus rarement aux membres inférieurs.

Au niveau de la face, le front est lisse, les pommettes saillantes, le nez effilé, les oreilles amincies, Les rides s'effacent, les paupières se rétractent ; le faciès devient figé, impassible, par perte de la mimique. Quant à la bouche, dont la muqueuse peut devenir plus pâle, dont les dents peuvent se déchausser, elle peut être gênée dans son ouverture ; des troubles de la phonation et de la mastication sont quelquefois signalés.

Dans certaines formes avancées, l'indura-

tion cutanée peut gagner le thorax, réalisant une "cuirasse de peau" qui peut gêner les mouvements de la cage thoracique au cours de la respiration, l'abdomen, les membres inférieurs.

Dans les formes généralisées, tout le tégument peut être envahi, l'impotence fonctionnelle est alors considérable ; la malade est confinée au lit ; elle donne l'impression d'être "nomifiée".

Partout où elle se trouve, l'atteinte cutanée est représentée par une peau de teinte luisante, cireuse "vieil ivoire" avec atrophie de l'épiderme et induration du derme. La peau adhère au plan osseux sous-jacent, mais également aux bourses séreuses, aux gaines tendineuses, aux muscles.

Des télangiectasies ou des pigmentations peuvent se voir.

Ces lésions cutanées peuvent aussi se compliquer de troubles trophiques, articulaires, et d'atteinte musculaire.

3°) troubles trophiques : ils prédominent aux extrémités distales. Il peut s'agir, soit de phlyctènes qui apparaissent au niveau des pulpes digitales et peuvent se rompre, soit d'ulcérations traînantes et très douloureuses, soit d'escarres, soit d'ulcérations associées à des phénomènes d'ostéolyse des phalangettes.

Une forme à part mérite d'être isolée, en raison de sa fréquence (90 % des cas suivant les auteurs) et de ses caractères. C'est le syndrome de THIEBERGE-WEISSENBACH ; il est caractérisé par l'apparition de concrétion calcaire dans les tissus malades, en particulier dans les régions juxta-articulaires des doigts et le long du bord cubital de l'avant-bras. Ces nodules sont perceptibles au toucher, sont visibles à travers la peau

amincie ; la radiographie permet de les préciser et d'en découvrir au niveau de certains viscères (foie, rate). Ils peuvent s'éliminer par les ulcérations cutanées.

Par ailleurs, les escarres sont fréquents à la période terminale.

4°) Manifestations ostéo-articulaires : les arthralgies sont fréquentes. Si elles peuvent parfois faire partie du tableau clinique des crises vaso-motrices, elles sont quelquefois le témoin de poussées arthritiques frappant certaines articulations au niveau de la zone d'extension de la sclérodermie.

Au point de vue radiographique, il semble exister deux ordres de lésions : d'une part, "la radiographie montre une forte décalcification en bande des épiphyses spécialement aux petites articulations des mains et des pieds" (COSTE). D'autre part, les troubles trophiques s'accompagnent fréquemment de lésions de condensation osseuse et d'ostéolyse des phalangettes.

Quant à ses rapports avec la polyarthrite évolutive, suivant le même auteur, cette dernière peut précéder ou être associée à la sclérodermie.

5°) Atteinte musculaire : Actuellement la majorité des auteurs semblent d'accord pour admettre qu'il peut exister une atteinte musculaire dans les zones sous-jacentes aux zones de sclérodermie, ayant donc une topographie essentiellement distale. Elle correspond à une diffusion du processus sclérodermique en profondeur.

D'autre part, ainsi que l'a signalé pour la première fois HUTCHINSON, l'atteinte peut être diffuse et déborder ces zones.

Quant à l'atteinte musculaire à distance, dont la première description semble revenir à THIEBERGE touchant les régions proximales des

membres, elle serait d'une part très rare, et n'aurait pas sur le plan clinique de caractéristiques suffisantes pour être distinguée de l'atteinte musculaire des dermatomyosites.

6°) Evolution : l'évolution la plus fréquente de la sclérodermie se fait vers la généralisation des désordres cutanés par poussées d'aggravation. La malade au bout de quelques années finit par succomber dans la cachexie, le marasme, les escarres de décubitus, l'insuffisance cardiaque ou par l'évolution pour son propre compte d'une complication viscérale.

#### IV.- FORMES CLINIQUES :

Les formes cliniques sont multiples suivant la topographie, l'évolution, les complications, les associations possibles.

##### 1°) Formes évolutives :

Parfois le mode de début n'est pas constitué par un syndrome de RAYNAUD, mais par une érythro-mélalgie, un prurit, des arthralgies une complication viscérale, une sclérodermie localisée.

L'évolution peut être différente du tableau clinique habituel (forme aiguë généralisée d'emblée parfois précédée d'une phase oedémateuse, forme sclérodactylique pure, forme avec régression spontanée, forme où l'atteinte de la face succède directement aux troubles vasomoteurs des extrémités.

##### 2°) Formes associées :

La sclérodermie peut être associée à des dermatoses atrophiques entrant dans le cadre des états sclérodermiformes chroniques. C'est ainsi que des lésions sclérodermiques

peuvent être associées à des lésions poïkilodermiques, réalisant la scléropoïkilodermie de CIVATTE, à l'acrodermatite chronique atrophiante de PICK-HERXHEIMER.

La sclérodermie peut être associée à une dermatomyosite.

"Ainsi une sclérodermie peut se constituer sur les lésions cutanées de dermatomyosite ou leur faire suite. Cette sclérodermie doit être distinguée des sclérodermies primitives s'accompagnant d'une atteinte musculaire" (DEGOS).

Quand celle-ci revêt une topographie propre à la dermatomyosite, il se pose un problème de diagnostic et de limite nosologique entre ces deux affections qui par ailleurs ont en commun une distribution commune des lésions cutanées (DOWLING) certaines manifestations viscérales communes, des lésions histologiques voisines.

C'est ainsi que des auteurs comme DOWLING, OPPENHEIM, VAN DER LUGT, ont tendance à rapprocher ces deux affections.

## COMPLICATIONS VISCERALES

-:-

La répartition du tissu conjonctif dans l'organisme permet de concevoir qu'à côté des signes spécifiques cutanés et musculaires des maladies du conjonctif, puissent se rencontrer des localisations viscérales de même nature.

Il semble toutefois que ces localisations sont inconstantes et restent au second plan derrière les signes principaux de chaque groupe morbide, que leur spécificité n'est le plus souvent prouvée que par des examens histologiques ou nécropsiques.

Ces localisations que nous étudierons en passant en revue les différents appareils sont quelquefois communes, mais elles sont plus importantes dans la sclérodermie dont on fait actuellement une "maladie générale" que dans la dermatomyosite où la note viscérale est essentiellement dominée par l'atteinte musculaire de certains organes.

Nous nous référerons principalement au rapport du dernier congrès de médecine de langue française présidé par le Professeur MOREAU, où elles ont fait l'objet d'une importante mise au point qui nous semble la référence la plus récente et la plus complète.

### Appareil pleuro-pulmonaire :

Les accidents pulmonaires des dermatomyosites sont le plus souvent en rapport avec

l'atteinte des muscles du larynx et du pharynx entraînant des troubles de la déglutition, des fausses routes et occasionnant par ce processus des broncho-pneumonies de déglutition, des abcès pulmonaires.

Des localisations pleurales pulmonaires ont été signalées en relation avec une complication rénale, cardiaque ou veineuse.

Le cancer bronchique serait fréquent (CHURCH).

MILLS et MATHEWS ont par ailleurs rapporté une observation où une fibrose interstitielle et interalvéolaire, confirmée histologiquement serait de même nature que les lésions anatomiques caractéristiques.

Au sujet de la sclérodermie, la majorité des auteurs reconnaît une certaine autonomie à une "pneumopathie sclérodermique" dont les signes cliniques sont banaux (toux, dyspnée, expectoration muqueuse, cyanose), dont les signes radiologiques sont plus caractéristiques (fines arborescences hilaires, fibrose nodulaire ou réticulonodulaire, hyperclarté des sommets, possibilité d'image kystique périphérique). Cette pneumopathie sclérodermique peut compromettre l'avenir du malade par la survenue d'épisodes infectieux, de défaillance du coeur droit ou de complications mécaniques (hémoptysie, pneumothorax).

#### Appareil cardiovasculaire :

En ce qui concerne les dermatomyosites, les lésions sont dues à l'atteinte du muscle cardiaque par le même processus pathologique qu'au niveau des muscles striés d'après les constatations anatomiques.

Les signes cliniques. la dyspnée, la cyanose, les troubles du rythme ne sont pas des signes certains d'atteinte myocardique.

Les signes électriques (bas voltage, aplatissement de T) ont été signalés.

Les lésions d'endocardite, de péricardite, et des coronaires semblent exceptionnelles aux différents auteurs.

L'atteinte cardiaque des sclérodermies est dominée par deux groupes de faits.

Dans un premier groupe de faits, elle est secondaire ou intimement liée à l'atteinte pulmonaire réalisant le coeur pulmonaire chronique avec ses caractéristiques cliniques et électriques. Plus rarement, elle est secondaire à l'atteinte rénale réalisant un tableau d'hypertension et d'insuffisance ventriculaire gauche.

Dans un second groupe de faits, elle est sous la dépendance d'une myocardite avec ses signes peu spécifiques. "Le diagnostic est difficile en l'absence du contexte cutané et d'un examen nécropsique". Les endocardites, les péricardites, les lésions coronariennes sont exceptionnelles. Des calcifications artérielles ont été signalées par VILANOVA;

Les complications cardio-vasculaires se ressemblent d'un certain côté par la rareté des lésions coronariennes, la fréquence de la myocardite, ainsi que du syndrome de RAYNAUD, qui reste l'atteinte commune la plus fréquente et la plus appréciable.

#### Appareil digestif :

L'atteinte de l'oesophage au cours des dermatomyosites a déjà été signalée avec l'étude des muscles lisses du tube digestif. Le plus souvent associée à l'atteinte du pharynx et du larynx, elle se caractérise par une dysphagie ou une gêne à la déglutition ou le rejet des aliments par le nez.

La musculature colique peut également être touchée et provoquer de la diarrhée, des phénomènes subocclusifs.

Par ailleurs des ulcérations responsables d'hémorragies digestives ont été signalées.

Les complications digestives des sclérodermies sont plus variées.

Au niveau de la bouche, un syndrome de SJÖREN a été décrit par ROSSIER.

Au niveau de l'oesophage, l'atteinte est fréquente (10 % des cas suivant O'LEARY et KIRKLIN). Elle se caractérise : par une dysphagie pour les solides, des nausées, des régurgitations, syndrome fonctionnel "qui n'est en général ni parallèle au degré de l'atteinte des téguments ni proportionnelle aux altérations dépistées par l'examen radiologique systématique" (SIGUIER).

La radiographie en décubitus dorsal peut montrer une disparition des zones péristaltiques, un retard dans le transit, une sténose basse.

L'oesophagoscopie, quand elle est techniquement réalisable, peut préciser cette sténose ou l'oesophagite associée (EHRMANN).

Des gastralgies, des brûlures de même que la possibilité d'un ulcus devant rendre prudent le maniement de la corticothérapie, ont été notés.

Au niveau de l'intestin, ont été surtout décrites des manifestations occlusives, type iléus paralytique (GOETZ) avec parfois diminution considérable en radiographie, du péristaltisme intestinal.

Le foie est signalé augmenté de volume dans certains cas ; des calcifications de la région hépatique ont été vues sur des clichés sans préparation. (HARVIER).

### Appareil rénal :

Des observations isolées d'atteinte rénale au cours des dermatomyosites ont été publiées. Elles ne semblent pas avoir de caractères particuliers. L'albuminurie serait fréquente, selon SHIARD. Une élévation de l'azotémie est aussi fréquemment notée de même que l'évolution fatale de ces complications.

L'atteinte rénale serait plus fréquente dans les sclerodermies, où des lésions histologiques spécifiques sont quelquefois notées au cours des examens nécropsiques. En reprenant les caractères donnés par TURIAF, MARLAND et MOREAU, cette néphrite est albuminurique dans la majorité des cas ; elle n'est pas oedémateuse, quelquefois hypertensive, mais toujours azotémique. Leur pronostic est sombre.

Deux faits ont attiré l'attention des auteurs au sujet du déclenchement de la lésion rénale, d'une part la possibilité d'infection urinaire, d'autre part le rôle possible de la corticothérapie.

L'atteinte rénale semble donc assez rare mais assez semblable au cours de ces deux affections, en particulier au point de vue pronostic.

### Système nerveux :

Le système nerveux périphérique est le plus souvent indemne au cours des dermatomyosites. Le terme de polyneuromyosite a pourtant été créé par SINATOR qui supposait une atteinte du système nerveux périphérique devant l'aréflexie tendineuse, les troubles de la sensibilité objective et les réactions de dégénérescence à l'électrodiagnostic. Ces

lésions n'auraient jamais eu de preuves histologiques et GARCIN signale que la contracture et la rétraction des muscles gêne l'exploration de la réflectivité.

A noter toutefois que la contractilité idiomusculaire est généralement abolie ou diminuée.

Quant aux accidents encéphaliques (crises comitiales) ils seraient plutôt rapportés à des lésions vasculaires ou en rapport avec la corticothérapie (LAPRESLE).

Rappelons que les muscles oculo-moteurs peuvent être touchés, mais qu'il s'agit d'un processus musculaire.

Au cours des examens de fond d'oeil des exsudats floconneux gris jaunâtre ont été rapportés par plusieurs auteurs.

En ce qui concerne la sclérodermie, en dehors des manifestations névralgiques, migraineuses et psychiques, soulignées par CHRISTENSEN dans les sclérodermies localisées, ainsi que l'association fréquente de spina-bifida, la sclérodermie n'a pas d'atteinte nerveuse caractérisée.

Les organes des sens sont peu touchés. A noter toutefois en ce qui concerne l'appareil oculaire, la possibilité de cataracte, de lésions de l'appareil lacrymal, et d'opacités cristalliniennes à l'examen du fond d'oeil.

#### Appareil spléno-ganglionnaire :

Des adénopathies symétriques ont été signalées et ont même donné lieu à une forme clinique : l'adénodermatomyosite de J. MARIE.

La splénomégalie est très rarement signalée aussi bien dans la dermatomyosite que dans la sclérodermie.

## EXAMENS COMPLEMENTAIRES

-:-

### I.- EXAMENS BIOLOGIQUES :

La formule sanguine et la numération globulaire, habituellement normales dans la sclérodermie, montrent dans la dermatomyosite des perturbations des leucocytes : leucocytose, rarement leucopénie éosinophilie (O'LEARY, DEGOS), monocytose.

La vitesse de sédimentation est variable dans ces deux maladies. Pour DEGOS, en ce qui concerne les dermatomyosites, elle n'a pas de valeur pronostique. Pour GARCIN, elle pourrait rester élevée entre les poussées.

Le taux des protéines sanguines est le plus souvent normal, on a signalé toutefois une augmentation des globulines et une diminution de l'albumine, dans les dermatomyosites.

Les gamma-globulines sont élevées d'une manière inconstante. Pour de GRACIANSKY, il y aurait parfois une augmentation des alpha 2 globulines.

Le dosage des anticorps streptococciques est normal.

Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives.

La recherche des cellules de HARGRAVE est négative, dans les deux maladies.

Quant au test d'agglutination des hématies sensibilisées de mouton, spécifique de l'état rhumatoïde, il aurait été retrouvé positif dans certains cas de dermatomyosite par SVARTZ et SCHLOSSMANN (cités par SIGUIER).

Le dosage des 17 cétostéroïdes serait bas dans les deux maladies, le taux de la calcémie serait variable.

Parmi les examens biologiques en rapport avec les troubles musculaires, particulièrement étudiés par de GRACIANSKY :

Le dosage du fer sérique montre en général un taux normal ou légèrement abaissé.

La lactacidémie est augmentée au repos, est peu modifiée par l'effort musculaire.

Le dosage de l'acide pyruvique montrerait un taux normal qui se modifierait normalement après effort.

La glycémie à jeun est normale. Une résistance périphérique à l'insuline a été notée par DOWLING et GRIFFITHS.

Alors que la créatininurie serait basse, la créatinurie serait très élevée (jusqu'à 1 g par jour).

"L'absence de créatine dans les urines permettrait d'éliminer le diagnostic de dermatomyosite, tout au moins à sa phase évolutive, mais la créatinurie n'est pas un syndrome propre à cette affection car elle se voit dans d'autres myopathies" (DEGOS). Physiologiquement elle pourrait être mise en évidence lors de la grossesse et des menstruations.

## II.- ELECTRODIAGNOSTIC :

1°) Les épreuves de stimulation : Elles seraient normales aussi bien au courant galvanique qu'au courant faradique, avec diminution quantitative des réponses obtenues, mais sans altération qualitative.

Elles n'ont donc pas de grande valeur diagnostique.

"Les épreuves de stimulation ne peuvent au mieux que mettre en évidence qu'il ne s'agit pas d'un processus neurogène périphérique" (LAPRESLE).

2°) L'électromyogramme : Il permet d'étudier les modifications de potentiel des muscles au cours de leurs contractions volontaires en les recueillant par des électrodes le plus souvent introduites à l'intérieur du muscle, en les amplifiant, en les enregistrant.

Le tracé obtenu présente des anomalies caractéristiques : "Les potentiels d'unité motrice sont très polyphasiques, déchiquetés et dissociés, constitués par une succession anormalement riche d'éléments brefs, d'amplitude nettement diminuée (sous-voltés), souvent étalés " (DEGOS).

Il permet de faire quelquefois un diagnostic précoce " de préciser l'affection musculaire, à la limite de montrer qu'il s'agit d'un processus myogène" (LAPRESLE).

### III.- EXAMENS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

L'examen de biopsies cutanées et musculaires permet à l'histopathologiste de contribuer au diagnostic de ces affections.

Si l'examen de fragment de peau prélevé au niveau des lésions cliniques révèle à coup sûr des images interprétables, il faut savoir que la biopsie musculaire peut ne pas fournir immédiatement la réponse attendue et qu'il est parfois utile de la demander plusieurs fois au malade.

#### DERMATOMYOSITE :

1°) Lésions cutanées : Elles siègent dans l'épiderme, le derme et le chorion.

- L'épiderme est très aminci au niveau du corps muqueux de MALPIGHI qui est réduit à quelques assises cellulaires. Le dessin des crêtes épidermiques est très simplifié presque rectiligne, la différenciation de la basale perd sa netteté.

- Le derme papillaire est également aminci par disparition des papilles dermiques, il est le siège d'une infiltration lymphoplasmocytaire à laquelle s'ajoutent quelques macrophages chargés de pigments.

Certains éléments inflammatoires gagnent la zone épidermique et se groupent en logettes dans de petits décollements dermo-épidermiques.

Les fibres collagènes sont très altérées ; les faisceaux sont dissociés, les fibres inégales, rompues en masses ovalaires, non plus collagènes, mais muco-polysaccharidiques.

Les fibres élastiques non touchées sont rassemblées par l'atrophie du réseau collagène, en couches serrées à la partie profonde du derme.

- Le chorion reste longtemps intact. Puis le collagène y subit les mêmes altérations et tardivement s'installe une sclérose cicatricielle.

2°) Lésions musculaires : Appréciables macroscopiquement sur le muscle prélevé (consistance, couleur, rétraction ou oedème) elles sont bien caractérisées histologiquement :

Elles atteignent la fibre, le tissu interstitiel.

- La fibre est touchée dans tous ses constituants :

Le sarcoplasme peut subir des dégénérescences de tous types (vacuolaire, granuleuse, cireuse).

La fibrille perd successivement sa striation transversale, puis la striation longitudinale. La masse homogène ainsi réalisée se fragmente

en olives hyalines.

Les noyaux sarcoplasmiques prolifèrent, envahissant le centre de ce qui fut la fibre.

Ces altérations très inégales intéressent tout ou partie de la fibre respectant plus ou moins intégralement les voisines, d'où l'aspect irrégulier des coupes.

- Le tissu interstitiel s'infiltré d'un oedème dissociant les fibres ; les lymphorragies s'y insinuent accompagnées d'autres cellules inflammatoires. Puis l'infiltrat s'organise et aboutit à la myosite rétractile.

Pour DUPONT, les lésions interstitielles seraient secondaires aux lésions parenchymateuses, à l'inverse de la sclérodermie.

- Il n'y a pas de rythme évolutif défini, pas de correspondance entre ce qui se passe sur la fibre et dans le tissu interstitiel. Ce qui semble caractériser le mieux l'aspect histologique du muscle, c'est l'association capricieuse, mais constante, de lésions dégénératives de la fibre et d'une infiltration interstitielle.

## SCLERODERMIE :

1°) Lésions cutanées : elles sont plus diffuses et moins spécifiques que dans d'autres collagénoses.

La lésion de base est l'altération du collagène et des substances extra-cellulaires du tissu conjonctif. Il n'y a souvent qu'un parallélisme rudimentaire entre l'intensité clinique des lésions et leur image microscopique.

Schématiquement, elles passeraient par trois périodes de durée inconstante, quelquefois réversibles.

- Dans un premier stade se constitue un oedème du derme papillaire avec infiltration

lympho-plasmocytaire à topographie discrètement périvasculaire ou périglandulaire. Peu à peu le processus gagne en profondeur le chorion et altère les fibres collagènes qui se gonflent et deviennent plus homogènes.

- Dans un deuxième stade les lésions se modifient tout en restant essentiellement dermiques. L'oedème a tendance à la régression, mais les anomalies fibrillaires s'intensifient : les faisceaux collagènes s'épaississent et se transforment en bandes épaisses, rigides. L'épiderme est respecté.

- Tardivement la peau se sclérose ; cette sclérose essentiellement dermique peut atteindre l'hypoderme qui perd sa mobilité. Les bandes collagènes complètement homogénéisées ont un aspect de raideur intense.

On peut noter des dépôts calcaires dans le chorion et même dans les travées collagènes densifiées.

Le réseau élastique finit par s'altérer, les vaisseaux s'oblitérent, les phanères disparaissent.

2°) Lésions musculaires : dans certaines sclérodermies, on assiste à la constitution de lésions musculaires qui n'intéressent seulement que le tissu conjonctif banal du muscle ; ce sont donc avant tout des lésions interstitielles.

- Elles sont représentées par des infiltrats de cellules rondes à tendance périvasculaire qui ne forment pas de vrais nodules et qui peuvent à la longue évoluer vers l'organisation scléreuse.

- Il n'y a pas d'atteinte de la fibre proprement dite, ou seulement tardivement, Les lésions de la fibre paraissent alors dépendre secondairement des lésions interstitielles.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL  
LIMITES NOSOLOGIQUES

-:-

Nous avons décrit une observation clinique où à un syndrome de RAYNAUD, qui est resté l'unique manifestation pathologique pendant plusieurs semaines, ont bientôt fait suite une sclérodactylie progressive et des lésions musculaires de topographie proximale, évoquant une polymyosite.

Nous avons rassemblé les descriptions cliniques de ces deux affections, leurs complications viscérales, leurs examens complémentaires.

Il nous reste à discuter cette observation clinique, qui nous posera des problèmes de difficulté croissante.

Dans un premier temps, nous envisagerons dans l'ordre d'apparition des symptômes le diagnostic différentiel du syndrome de RAYNAUD, de la sclérodermie, du syndrome musculaire.

Dans un second temps, nous envisagerons si notre cas clinique est essentiellement une sclérodermie avec manifestation musculaire ou une dermatomyosite avec lésions sclérodermiformes des doigts et de la face.

Les crises vaso-motrices des extrémités provoquées par le froid qu'accusait notre malade, évoquaient typiquement le syndrome de RAYNAUD par leur bilatéralité et la succession des deux phases asphyxique et syn-

copale. Il ne pouvait s'agir d'érythromélalgie. Quant au syndrome de RAYNAUD de causes diverses (artérite, arthrose cervicale, côtes cervicales, atteinte cérébrale, médullaire, hémoglobinurie à frigore par autoagglutination des hématies), il n'aurait pu se discuter chez notre malade qu'au tout début de l'affection. L'apparition des lésions sclérodermiques semble résoudre ce problème en notant toutefois que le syndrome de RAYNAUD puisse constituer un mode de début de dermatomyosite et puisse quelquefois faire partie du tableau clinique du lupus érythémateux et de la périartérite noueuse.

La sclérodactylie nous a semblé suffisamment caractéristique par l'aspect lisse, brillant, blanchâtre de cette peau difficile à plisser, par l'effilement et la rétraction en griffe des doigts, de même l'extension vers la racine du membre et le faciès figé si caractéristique.

Nous n'avons remarqué aucune lésion pigmentaire, aucune lésion kératosique qui auraient pu faire évoquer une poïkilodermie, dont l'aspect diapré de la peau présente des caractères bien particuliers, une dermatite chronique atrophiante de PICK HERXHEIMER dont l'atteinte des quatre membres et les caractères de la peau atrophique laissant apparaître le réseau veineux sont assez spécifiques et dont les lésions sclérodermiques associées ont plutôt une topographie en bandes cubitales.

Quant aux lésions érythrosquameuses de la dermatomyosite qui peuvent toucher les doigts en bandes ou en îlots épars juxtaparticulaires, elles semblent différentes de notre tableau clinique, même associé à un certain degré d'atrophie et de sclérose cutanée.

Les manifestations cutanées digitales du lupus érythémateux par leur topographie et leur caractère, nous semblent aussi bien différentes.

Par un interrogatoire minutieux, nous n'avons relevé aucune lésion oedémateuse, ni de la face, ni des membres. Nous éliminerons donc : la sclérodermie oedémateuse, différente d'ailleurs par sa topographie proximale et dont l'évolution vers la forme sclérodactylique est exceptionnelle.

Les lésions musculaires de notre malade qui sont apparues deux mois après la première crise vaso-motrice semblent s'être installées directement au stade de myosclérose rétractile. Elles nous ont semblé caractéristiques par leur topographie, leur caractère, l'impotence fonctionnelle qu'elles entraînaient. Dans le cadre de cette atteinte musculaire, nous envisagerons toutefois, une lésion nerveuse, une maladie ostéo-articulaire, une affection musculaire.

Une lésion nerveuse :

Le diagnostic de polynévrite que pourraient faire évoquer les paresthésies et les modifications des réflexes ne peut être retenu en raison de l'atteinte proximale, de l'absence de réactions de dégénérescence.

De même, il ne peut s'agir ni d'une poliomyélite, ni d'un syndrome de GUILLAIN-BARRE. L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.

Quant à la maladie de Parkinson, qui peut être évoquée en raison de l'aspect des bras pendant la marche, et de l'aspect figé de la face, elle est facilement éliminée par un simple examen clinique. Il n'y a en effet, ni tremblement, ni trouble de la parole, ni rareté du clignement des yeux, quant à

l'hypertonie musculaire, elle n'est pas plastique ; elle ne tend à fixer les attitudes.

Une maladie ostéo-articulaire :

En raison de la topographie, nous envisagerons le diagnostic de périarthrite, non pas la périarthrite de la hanche unilatérale et très douloureuse, mais de périarthrite scapulaire en raison de leur bilatéralité possible. Dans certaines formes d'évolution chronique, l'association fréquente de troubles vaso-moteurs et trophiques, en particulier au niveau de la main, avec enraidissement des doigts en flexion pourrait prêter à confusion.

La "pseudo-polyarthrite rhizomélique" de J. FORESTIER et CERTONCINY touchant les deux ceintures s'accompagnant d'une altération de l'état général, d'amaigrissement et d'accélération de la vitesse de sédimentation, mérite d'être retenue. Certains auteurs (COSTE) se sont même posé la question à leur sujet si elle ne représentait pas une collagénose extra-articulaire.

Les caractères de la douleur spontanée au cours des périarthrites sont toutefois assez spécifiques et ne s'accompagnent pas de signes objectifs musculaires comme chez notre malade.

La polyarthrite chronique évolutive réalise un tableau clinique bien différent avec ses signes fluxionnaires locaux, sa topographie où les hanches sont respectées et l'atteinte des épaules exceptionnelle. Une myosite nodulaire a toutefois été décrite mais n'a pas de caractères cliniques bien définis (FREUND).

Une affection musculaire :

La question se pose cliniquement et biologiquement, la créatinurie en effet est à 0,75 g par 24 h.

Il ne semble pas s'agir d'une myosite infectieuse, staphylococcique, typhique, syphilitique, tuberculeuse, qui présentent une symptomatologie bien différente et aucune systématisation topographique.

De même la myalgie épidémique ou maladie de BORNHOLM réalise un tableau bien à part par la topographie très variée des lésions l'intensité des douleurs avec paroxysme, le début brutal, les signes généraux.

Parmi les myosites parasitaires, la trichinose qui s'accompagne en général de signes digestifs, de signes nerveux, d'oedème de la face, réalise un tableau différent. La biopsie peut confirmer le diagnostic dans certains cas.

Quant à la forme musculaire de la sarcoïdose, elle s'accompagnerait de signes de polynévrite. Les muscles seraient rétractés, mais la biopsie montrerait le nodule caractéristique avec ses histiocytes et une sclérose interstitielle sans lésion de la fibre. Des formes de passage ont toutefois été décrites par MAURICE.

Ne semblent avoir aucun rapport avec notre malade la polymyosite myoglobinurique de GUNTNER, les myosites ossifiantes.

Le diagnostic de myasthénie ne semble pas non plus pouvoir être envisagé ; la fatigabilité, l'atteinte des muscles oculaires est assez spéciale à cette affection. Toutefois pour GARCIN, toute myasthénie atypique s'accompagnant de douleurs ou d'atrophie, doit faire rechercher une polymyosite par biopsie.

Peut-il s'agir d'une myopathie, non pas de celles qui débutent dans l'enfance et sont de caractère familiale, mais d'une myopathie progressive tardive. Dans ce groupe particulièrement étudié par GARCIN, on peut être amené à discuter chez notre malade, en

raison essentiellement des conditions d'apparition et des signes objectifs musculaires :

Une myosclérose sénile de LHERMITTE : cette affection des femmes âgées se caractériserait par une dystrophie des muscles proximaux des membres inférieurs qui deviennent durs et rétractés en flexion. L'histologie montrerait une dégénérescence des fibres et une intégrité des vaisseaux.

Une dystrophie musculaire de la ménopause de SHY et Mc EACHERN dont les signes évoluant lentement après la ménopause consistent en une faiblesse progressive des muscles des ceintures ; parfois apparaît un dérobement brutal des jambes. Il n'y aurait pas de rétraction tendineuse . La biopsie montrerait une nécrose des fibres, une phagocytose sans infiltrat cellulaire du tissu interstitiel.

Une myosite fibreuse généralisée progressive , que certains considèrent comme des stades tardifs de polymyosites, ou comme le stade terminal de certaines myopathies (MATTHEWS et BURN).

Elle débiterait en général aux membres inférieurs par une induration musculaire qui s'accompagne assez rapidement de rétractions. L'histologie montrerait "une inégalité de volume des fibres, une dégénérescence hyaline avec perte de la striation transversale et habituellement une hyperplasie du tissu fibreux qui entoure et envahit les fibres musculaires".

Il ne nous semble pas que de telles lésions puissent être observées chez notre malade. Par ailleurs, la topographie est différente par l'atteinte des deux ceintures.

Une atteinte musculaire au cours d'un lupus érythémateux :

Le lupus érythémateux a des ressemblances avec la dermatomyosite par ses signes généraux, ses modalités évolutives, ses signes cutanés de topographie et d'histologie voisines. Ce syndrome cutané d'ailleurs peut comme dans la dermatomyosite être absent réalisant alors un "lupus sine lupo".

Mais certains caractères sont bien particuliers au lupus, d'une part les manifestations polyarthralgiques intenses et fréquentes, d'autre part la richesse, l'intensité et la précocité des manifestations viscérales, en particulier cardiaque et rénale.

Par ailleurs, la discrétion ou l'absence du syndrome musculaire est habituelle et si des formes de passage ont été décrites avec les dermatomyosites, elles restent exceptionnelles.

Quant aux lésions histologiques du muscle, MADDEN, HARVEY, MAURICE ont décrit une myosite interstitielle et inflammatoire sans substratum bien défini.

En outre, cette affection a un test biologique spécifique ; la recherche de la "cellule de HARGRAVES", cette réaction fut négative chez notre malade.

Une atteinte musculaire au cours d'une périartérite noueuse :

La périartérite noueuse dans sa forme complète a un tableau bien différent, avec ses signes cutanés, représentés surtout par les nodules kussmaüliens, avec ses signes nerveux représentés surtout par des douleurs plus ou moins diffuses et par des mononévrites ou polynévrites sensitivo-motrices, avec ses signes généraux plus ou moins intenses.

Les localisations viscérales isolées ou associées sont particulières par l'atteinte

rénale constante, l'atteinte des coronaires et la fréquence des manifestations douloureuses abdominales.

TURIAF insiste sur la valeur de l'éosinophilie sanguine.

On a décrit dans le cadre de cette affection, aux formes cliniques multiples, une polymyosite inflammatoire et douloureuse puis scléreuse et atrophique. Par ailleurs TURIAF signale que les polynévrites peuvent se compliquer de troubles trophiques avec "aspect succulent ou à l'inverse sclérodermique des téguments et rétractions tendineuses".

Quant à la biopsie musculaire, elle montrerait des lésions de la fibre, des réactions interstitielles, mais surtout une intensité des lésions vasculaires sous forme de granulome inflammatoire périartériel.

Il nous reste à ranger notre observation clinique ou dans le groupe des sclérodermies avec manifestations musculaires, ou dans le groupe des polymyosites associées à des lésions sclérodermiques des doigts et de la face.

Peut-il s'agir d'une sclérodermie avec lésions musculaires ?

En sa faveur, peuvent être retenus les éléments suivants :

- le syndrome musculaire est apparu après l'apparition des signes cutanés
- cliniquement la sclérodermie était évidente
- la sclérodermie semble s'être généralisée au cours de l'évolution de la maladie.
- D'après les auteurs une telle atteinte musculaire est possible : elle a été décrite par THIBIERGE qui signalait l'atteinte à distance des zones de sclérodermie cutanée. Elle différerait de l'atteinte

musculaire des zones sous-jacentes à cette dernière, responsable en partie des rétractions et des attitudes vicieuses des doigts et des mains.

Cette forme se rencontrerait surtout dans les sclérodermies généralisées ou tout au moins arrivées à une période avancée de leur évolution.

Elle serait responsable de manifestations fonctionnelles (myalgie, difficulté à effectuer certains gestes).

Pour DOWLING, on pourrait en faire la preuve à un stade infra-clinique par la biopsie ou l'électromyogramme.

Elle aboutirait pourtant rarement à une intumescence musculaire comparable à celle de la dermatomyosite.

Elle serait par ailleurs fort rare.

Histologiquement, les auteurs admettent qu'il s'agirait d'une myosite interstitielle avec respect de la fibre musculaire, ce qui n'était pas le cas pour notre malade.

Peut-il s'agir d'une polymyosite associée à des lésions sclérodermiques des doigts et de la face.

En sa faveur, on peut retenir les éléments suivants :

- les lésions musculaires semblent être au premier plan du tableau clinique,
- l'installation des manifestations musculaires a précédé de peu le début de la maladie.
- Les signes objectifs (rétraction, dureté des muscles) sont très marqués.
- la créatinurie était importante.
- le résultat de la biopsie musculaire signalait des lésions interstitielles avec oedème et infiltrations lymphoplasmocytaires, une altération importante des fibres, une absence de sclérose.

Dans quel groupe peut-on ranger notre malade ?

S'agissait-il d'une maladie de WAGNER UNVERRICHT ? Il ne le semble pas en raison de l'absence de syndrome cutané et de signes généraux.

S'agissait-il d'une poïkilodermatomyosite avec aspect sclérodermique des téguments ? Nous n'avons mis en évidence aucune lésion pigmentaire, ni squameuse, ni atrophique ; par ailleurs, la malade ne se souvient d'aucun érythème, ni oedème de la face. Toutefois elle a reconnu que durant janvier, elle accusait en passant brusquement de l'obscurité à la lumière vive des éblouissements qui correspondaient peut-être à des lésions périorbitaires discrètes qui auraient pu passer inaperçues .

S'agissait-il d'une polymyosite sans syndrome cutané ?

De toute façon, sans être absolument formels la polymyosite par ses signes cliniques et son histologie, nous a semblé possible associée à une sclérodactylie progressive, réalisant dans ce cas particulier une colлагénose difficile à classer.

## ÉTIOLOGIE

-:-

L'étiologie des sclérodermies et des dermatomyosites reste imprécise malgré les nombreuses recherches pratiquées, les nombreuses hypothèses émises.

En ce qui concerne les sclérodermies :

Une théorie vasculaire fut défendue par PAUTRIER qui insistait sur le rôle de l'artériolite.

Une théorie nerveuse a été décrite en raison de la symétrie des lésions et de leur correspondance à des lésions rachidiennes.

Une théorie vasculo-sympathique a été décrite par BRISSAUD, LERICHE et FONTAINE. De même pour ORTEGA, la sclérodermie correspondait à une maladie primitive du système nerveux végétatif.

En ce qui concerne les dermatomyosites :

Une origine toxique a été signalée dans certains cas, on peut rapprocher de cette étiologie les tentatives d'explications de la fréquence particulière du cancer et de la dermatomyosite. Pour MIDANA et LEONE, cette dernière serait due à une intoxication des tissus par les cellules cancéreuses.

Une avitaminose a été tenue pour responsable des lésions, en particulier une avitaminose E qui expérimentalement donnerait des lésions de myosite chez l'animal, une avitaminose C qui aurait d'après les biochimistes un rôle important dans l'élaboration du collagène.

En ce qui concerne les deux affections :

Une origine infectieuse a été retenue, en raison d'un début post-infectieux possible, d'isolement de germes dans les biopsies musculaires de dermatomyosites (O'LEARY, WEISMAN). L'hypothèse d'une maladie virale a été aussi soulevée pour cette dernière (ZALKA, LEPINE).

Une origine endocrinienne, en raison des corrélations possibles avec des endocrinopathies (hyperthyroïdie, insuffisance surrénale).

Par ailleurs, le début de la dermatomyosite à la puberté ou à la ménopause a déjà été signalé. De même l'aggravation possible d'une sclérodermie après une grossesse ou son apparition à la ménopause.

STERLING a décrit en ce sens une forme génito-sclérodermique de la maladie.

Toutes ces théories dont la liste est incomplète ne représentent que des tentatives d'explications de cas particuliers. L'intégration de la sclérodermie et de la dermatomyosite dans le cadre des collagénoses ne leur apporte pas plus une étiologie précise.

Leur point commun serait une dégénérescence fibrinoïde du tissu collagène qui se retrouverait dans le derme et les muscles.

Actuellement, la majorité des auteurs admet que cette dégénérescence fibrinoïde représente un processus biochimique au niveau de la trame conjonctive, et qu'elle correspond à une dépolymérisation des mucopolysaccharides qui, étroitement liés à des protéines, sont les constituants essentiels de la substance fondamentale du tissu collagène.

Cette dépolymérisation serait due à des réactions enzymatiques (DIAZ) à des troubles hormonaux (SELYE) à une dysgammaglobulinémie (EHRICH) ou en rapport avec une hypersensibilisation du tissu collagène.

"C'est en vertu de cette conception qu'elles sont tenues par certains comme appartenant à

la pathologie allergique, par d'autres aux maladies par autoagression, par d'autres encore aux maladies autoentretenuës, selon la manière dont chacun entrevoit la provenance, la qualité et le mode d'intervention des agents agresseurs, pourvoyeurs d'anticorps "(TURIAF, MARLAND, MOREAU).

En ce qui concerne notre malade, en restant essentiellement dans le domaine de l'observation clinique, nous nous bornerons à signaler :

- Des accidents allergiques discrets dans les antécédents personnels de notre malade,
- Que le tableau clinique que nous avons décrit est apparu deux mois après une hystérectomie pour fibromyome.

## TRAITEMENT

-:-

L'absence d'étiologie et l'incertitude pathogénique expliquent la grande variété des traitements proposés dont les résultats sont variables, incertains et passagers.

Depuis quelques années, la corticothérapie anti-inflammatoire représente un réel progrès dans la thérapeutique de ces deux affections.

1°) Sclérodermies : Nous ne signalerons que la possibilité de traitements locaux (diathermie, ultra-sons, ionisation, etc...) qui s'adresse surtout aux sclérodermies localisées.

Nous ne citerons parmi les traitements généraux que les anti-infectieux (bismuth), les antibiotiques, les antiscleéreux (iode), les vitamines, les antihistaminiques, l'acétylcholine, la prostigmine, l'acide paraaminobenzoïque (GOUGEROT), l'huile iodée, les sympathicolytiques.

Des interventions sur le sympathique ont été pratiquées (sympathectomie au niveau des ganglions cervicaux et thoraciques).

Quant à la thérapeutique hormonale en dehors de la corticothérapie, nous citerons l'administration d'extraits thyroïdiens, d'hormones sexuelles, d'extraits pancréatiques (O'LEARY), d'hormones parathyroïdiennes.

La parathyroïdectomie a été pratiquée par certains.

2°) Dermatomyosites : De même que pour les sclérodermies, les traitements ont été variés jusqu'à l'apparition des corticoïdes. Citons entre autres les antibiotiques, le salicylate, les vitamines E, C, B1, P, les hormones sexuelles.

L'huile iodée à 40 % d'iode est recommandée par DEGOS qui préconise des injections bi-hebdomadaires de 5 à 20cc. en cures de un mois renouvelées et espacées de deux mois de repos.

### 3°) Les hormones cortico-surrénales :

Parmi les corticoïdes ont été employés :

- l'ACTH à des doses de 50 à 100 mg par jour,
- la cortisone à des doses de 100 à 300 mg par jour,
- la deltacortisone à des doses variables suivant le cas clinique,
- l'hexadécadrol ne semble pas encore avoir donné lieu à des publications pour juger de son avantage sur les autres corticoïdes dans le traitement des dermatomyosites et des sclérodermies.

D'une manière générale, la corticothérapie agit essentiellement sur les formes jeunes, aiguës, évolutives, sur certaines complications viscérales.

Elle agit bien moins sur les formes chroniques.

L'action des corticoïdes se manifeste d'abord par une amélioration des symptômes articulaires et généraux ainsi que l'a fait remarquer COSTE, l'amélioration des signes cutanés et musculaires n'est le plus souvent observée qu'au bout de plusieurs semaines.

Elle nécessite un traitement d'entretien qui doit être prolongé pendant plusieurs mois ; le traitement par la corticothérapie

peut alors être remplacé par une autre thérapeutique (en particulier les dérivés salicylés, en ce qui concerne la dermatomyosite).

Elle agit de moins en moins bien sur les rechutes toujours possibles. Elle nécessite par ailleurs la surveillance clinique et les précautions de régime habituelles.

En ce qui concerne particulièrement les dermatomyosites, la prévention des attitudes vicieuses est à signaler ; quant aux déformations, elles peuvent nécessiter des traitements orthopédiques.

Les complications pharyngo-laryngées soulèvent des problèmes thérapeutiques particuliers.

Au sujet de notre malade,

La corticothérapie a amélioré l'état général de la malade dès les premiers jours.

Elle a été continuée à raison de 20 mg par jour de deltacortisone. Le quatrième mois, nous avons pu constater une amélioration sensible de l'état des téguments, une amélioration des signes de myosite ; mais il persistait toutefois des rétractions musculaires au niveau des deux ceintures. La vitesse de sédimentation restait moyennement accélérée (34 - 67 - 110).

L'arrêt de la corticothérapie en 1958 se serait soldé par une généralisation de la maladie rebelle à toute autre thérapeutique hormonale.

## CONCLUSIONS

-:-

I.- Il nous a paru intéressant de rapporter une observation clinique où s'associaient des manifestations de polymyosite et de sclérodermie et de discuter à propos de ce cas clinique les rapports qui pouvaient exister entre ces deux affections.

II.- L'on sait en effet, que l'un et l'autre de ces aspects cliniques, opposés par plus d'un point, rentrent dans le cadre très large des collagénoses et l'on sait l'attention avec laquelle sont étudiées celles-ci depuis plusieurs années.

III.- Les polymyosites se caractérisent dans leurs formes pures par un syndrome musculaire aboutissant le plus souvent, et plus ou moins rapidement, à un état de myosclérose rétractile touchant essentiellement les ceintures scapulaire et pelvicrurale, cette myosclérose succédant ou s'associant à l'œdème et à l'atrophie.

A ce syndrome musculaire s'ajoute un syndrome cutané érythémateux ou oedémateux dans sa forme aiguë. Ce syndrome dans sa forme chronique peut connaître un certain décalage chronologique et une certaine discrétion vis-à-vis de la myosclérose.

IV.- La sclérodermie, dont les modalités de début peuvent consister en un syndrome de RAYNAUD ou une sclérodactylie, aboutit plus ou moins rapidement à un état de sclérose

tégumentaire plus ou moins généralisé et plus ou moins associé à une atteinte viscérale ou musculaire.

V.- Sur le plan viscéral, ces deux affections ont surtout en ce qui concerne les lésions cardiaques et rénales certains points de ressemblance. L'atteinte viscérale semble plus fréquente et plus manifeste dans le cadre de la sclérodermie.

VI.- Sur le plan biologique, ces deux affections n'ont pas, semble-t-il, une base biologique commune, permettant un rapprochement certain entre elles. La recherche de la cellule de HARGRAVES est négative dans l'un et l'autre cas, mais elle n'appartient on le sait qu'au *lupus érythémateux*.

VII.- Sur le plan anatomopathologique, la lésion de base de la sclérodermie est l'altération du collagène et des substances extracellulaires.

La lésion de la dermatomyosite touche la fibre musculaire, le tissu interstitiel et l'on sait l'infiltration oedémateuse de celui-ci.

VIII.- Dans le cadre de notre observation, il y avait coexistence de manifestations de myosite et de sclérodermie et l'on pouvait se demander s'il s'agissait d'une polymyosite avec lésions scléreuses du derme, ou s'il s'agissait au contraire d'une sclérodermie certaine accompagnée de lésions musculaires.

Il nous a semblé qu'il devait s'agir d'une polymyosite, car les lésions musculaires dominaient le tableau clinique.

IX.- On sait du reste que si ces deux affections ont un point anatomique commun, la lésion

du collagène, elles n'ont aucun point qui les relie de façon certaine, ni sur le plan étiologique, ni sur le plan biologique.

X.- Retenons encore, sous l'angle étiologique, mais sans en tirer de conclusions certaines, que notre malade avait subi deux mois avant le début de ses troubles, une hystérectomie avec ovariectomie bilatérale.

-:-

|                            |                  |
|----------------------------|------------------|
| Vu :                       | Vu :             |
| Le Président :             | Le Doyen :       |
| signé : L. JUSTIN-BESANÇON | signé : L. BINET |

Vu et Permis d'Imprimer  
Le Recteur de l'Académie de Paris  
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- ALAJOUANINE Th. et NICK J.  
De l'existence d'une myopathie d'origine thyroïdienne  
Paris Médical 1945 pp. 346-351
- ATTAL Cl.  
Dermatomyosite  
Vie Médicale 1956 n° 4 p. 417
- ANDREWS G.  
Sclerodermia, sclerodermatomyositis  
Arch. of Dermat. and Syphil. Chicago  
février 1952 65 pp.240-41
- BERGOUIGNAN M. et TEXIER L.  
Le problème général des myosites dans  
la poïkilodermatomyosite  
Journées de Dermatologie et de prophylaxie antivénérienne Bordeaux mai 1950  
pp.49-67
- BERGOUIGNAN M.  
Polymyosite oedémateuse  
Journal de Médecine de Bordeaux Juin  
1945 n° 19 pp. 337-49
- BERTHIER L. et GRINFEDER M.  
Le Rhumatisme Musculaire  
Rhumat. numéro spécial Aix-les-Bains  
Juin 1956
- BRISAUD, LERICHE, FONTAINE  
(cités par TOURAINE (Enc.))

CATHALA J. et coll.

Syndrome neuro-oedémateux

B.M.S.M.Hôp.Paris Juin 1941 52 pp.390-92

CIVATTE J.

Les Sclérodermies

Revue du Praticien n° 28 1er novembre

1955 pp. 2941-52

CORDIN Cl.

Contribution à l'étude de la dermato-  
myosite

Thèse Paris Juillet 1952

COPEMAN W.S.C.

Rapport III° Congrès Inter. de Médecine

Int. Stockholm septembre 1954 pp. 261-64

COSTE F.

Relations des affections rhumatismales  
avec les collagénoses

pp. 2955-66 Revue du Praticien n° 28  
1er novembre 1955

COSTE F., ALQUIER et BOUREL

Rhumatisme abarticulaire et maladies du  
collagène

III° Conf.intern. des Maladies Rhumatis-  
males Aix-les-Bains Juillet 1956

COSTE F., BOUREL, CIVATTE, LACRONIQUE (Mme)

La maladie sclérodermique . Etude de la  
corticothérapie surrénale

Semaine des Hôpitaux n° 42 1952 pp. 1768-  
1791

DEBRE R. et coll.

Association clinique d'une poikiloder-  
matomyosite et d'une panartérite noueuse  
chez une fillette de 7 ans

Arch.Franç.Pédiatrie 1954 n° 7 pp.75-  
42

DEGOS R.

Les dermatomyosites

Revue du Praticien n° 28 1er nov. 1955

pp. 2919-26

DEGOS R.

Les dermatomyosites

Semaine des Hôpitaux de Paris 30 nov.

1955 31 n° 70/7 pp. 3721-25

DEGOS R.

Dermatologie

1 vol. 1953 édit. Flammarion

DEVAUX

Les sclérodermies post-traumatiques

Thèse Paris 1958

DELARUE J., MIGNOT J. , CIVATTE J.

Le concept des maladies du collagène

31ème Congrès Médecine Paris 1957

pp. 1-37

DIAZ J. cité par DELARUE et coll.

DOWLING G.B. , GRIFFITHS W.J.

Dermatomyositis and generalized scleroderma

Lancet Juin 1959 n° 1 pp. 1424-26

DUPERRAT B.

Sclérodermie

Semaine des Hôpitaux de Paris 31 n° 70/7

pp. 3725-27

DUPONT A., FIEVEZ G. et VAN CANEGHEM P.

Les collagénoses en dermatologie

Rapport 31ème Congrès Français de

Médecine Paris pp. 107-31

DURUP de BALEINE

Dermatomyosites

France Médicale Janvier 1959

EHRMANN S. - cité par MOREAU, MARLAND, TURIAF

FABRE J.

Que penser des maladies du collagène

Concours Médical n° 21 26 mai 1956

pp. 2449-59

FORESTIER J. et CERTONCINY

Pseudo-polyarthrite rhizomélique

Revue du Rhumatisme 1953 t. 12 p.854

FREUND - cité par MARTIN et BERTHOUD

GARCIN R., LAPRESLE J., GRUNER J. et SCHERRER J.

Les polymyosites

Revue Neurologique n° 6 pp. 465-510 1955

GARNIER F.

Contribution à l'étude des manifesta-

tions articulaires de la sclérodermie

Thèse Lyon 1955

GATE J. et ROUSSET J.

Dermatologie 4 - Monogr.Médicale

nov.déc. 1955

GENNES L. de, MOREAU L., BRICAIRE M. et

TOURNEUR R.

A propos d'un cas de sclérodermie avec  
lésions rénales

Société Méd.Hôpitaux Paris Séance 7

Juin 1957

GERTAUT P.

L'Hexadécadrol en pratique courante

Extrait du Journal de Médecine et de

Chirurgie Pratiques N° 3 février 1959

6 pp. 257-63

GOULET M.

Contribution à l'étude des myosites  
staphylococciques

GRACIANSKI P. de

Remarques à propos de six cas de der-  
matomyosite

Semaine des Hôpitaux de Paris 20 mai  
1953 n° 33 pp. 1621-33

GUY E., LEFEVRE S., LERIQUE S. et SCHERRER J.  
cités par ISRAEL J.

HEWITT J.

Le lupus érythémateux

Revue du Praticien n° 28 1er. 11.55  
pp. 2906-16

HUTCHINSON J.

cité par LE COULANT et TEXIER

ISRAEL J.

Contribution à l'étude anatomo-clini-  
que de la polymyosite

Thèse Paris 1954

JUSTIN-BESANÇON L., RUBENS-DUVAL, VILLIAUMEY

Sem.Hôp.Paris 29 pp. 2003 1953

JUSTIN-BESANÇON L.

Le rôle respectif de l'artérite, de  
l'artériolite et du spasme artériel  
dans le syndrome de RAYNAUD

Presse Thermale et Climatique 15 avril  
1936

JUSTIN-BESANÇON L.

Rhumatismes abarticulaires, esquisse  
nosologique

Rapport IIIème Conférence du Rhumatis-  
me Aix-les-Bains 1956 pp. 1-12

KARELITZ S.

cité par ISRAEL J. - Thèse Paris 1954

KLEMPERER P.

The concept of collagen disease

American Journal of pathology Ann.Arbor  
1950 pp. 505-519

LE COULANT et TEXIER

Annales de Dermat. et de Syphil. 84  
n° 4 juillet août 1954

LAMY M. et coll.

D.M. forme oedémateuse

Arch.franç.péd. t. 10 p. 626-635 1953

LANGERON L. et LANGERON P.

Le phénomène de RAYNAUD - Essais de  
classification étiopathogénique  
Presse Médicale 25 avril 1959 67  
n° 21 pp. 846-848

LAPRESLE J., GRUNER J. , ISRAEL J.

Les polymyosites

Revue du Praticien n° 28 1er novembre  
1955 pp. 2929-39

LEVEQUE B.

Dermatomyosite

Enc.Méd.Chir. 12 1958

LIEVRE J.A., LIEVRE (Mme) et HUBAULT

Les maladies dites du collagène  
Semaine des Hôpitaux de Paris 6 jan-  
vier 1953 pp.47-55

MACHAYEKHI M.

Contribution au traitement et à  
l'étude clinique de la dermatomyosite  
Tr.A.E. Vol. 160 n° 49 1958

MARCHIONINI A. et KOCH R.

Zur Aetiologie Pathogenese und Klinik  
der Sklerodermie  
Münch Med. Zschr. t. 98 du 25 mai 1956  
p. 758

MARTIN E. et BERTHOUD Ed.

Localisation musculaire dans la P.C.E.  
Rapport IIIème Conf. du Rhumatisme  
Aix-les-Bains juin-juillet 1956 pp. 455-  
71

NIXON

Cité par SIGUIER "Maladies Vedettes"  
p. 169

O'LEARY P. et WESMAN.

Dermatomyositis . A study of 40 cases  
Arch. of Syph. 41 1001-19 1940

PETGES A.

La poïkilodermie et la poïkilodermato-  
myosite  
Thèse Bordeaux 1930

PESTEL M.

Le concept des maladies dites du colla-  
gène  
Revue du Praticien n° 28 1er novembre  
1955 pp. 2887-94

PERRIN, GALE

Encyclopédie Médic.chirur.  
Poïkilodermies généralisées

POLICARD A.

Précis d'histologie physiologique  
4ème édit. TESTU

POLICARD A.

Position actuelle du problème de la

substance fondamentale conjonctive  
Presse Médicale 1954 pp. 343-45

PIPPER W.N.

Sclérose progressive systématisée -  
manifestations viscérales de la scléro-  
dermie  
Arch. de Derm. 72 pp. 535 1945

PRINZING - Cité par ISRAEL J.

RADERMECKER H.A.

Sur une forme chronique à évolution fa-  
tale de dermatomyosite avec sclérodermie  
Journal Belge de neurol. Bruxelles  
février 1940 pp. 83-97 t. 40

RAVAULT P. et VIALA J.J.

La maladie de RAYNAUD  
Revue du Praticien n° 1 1er janvier  
1957 p. 15-22

ROULET F.

Maladies du collagène en rhumatologie  
Rapport 31ème Congrès de Médecine  
Paris 1957 pp. 134-140

SENEGAL J.M.

Dermatomyosite  
Thèse Médecine Paris 1946

SHEARD P.

La dermatomyosite  
Arch. of int.méd. novembre 1951 88  
pp. 640-658

SHY et Mc EACHERN - Cités par GARCIN

SIGUIER F.

Maladies vedettes  
Masson édit. 1957

SIGUIER F., BETOURNE C., BONNIET DE LA TOUR J.  
et NIVET M.

A propos des collagénoses - Dermato-  
myosite et tumeur maligne de l'ovaire  
Bull. et Mémoires méd. hôpitaux de  
Paris 1957 n° 4 - 5 - 6 - 144-146

STERLING - Cité par TOURAINÉ

TEXIER L.

Le problème des dermatomyosites  
Thèse Bordeaux 1950

THIBIERGE G.

Contribution à l'étude des lésions mus-  
culaires dans la sclérodermie  
1890 Revue de Médecine t.10 p. 291-306

THIEFFRY S.

Quelques cas de dermatomyosites obser-  
vés chez l'enfant  
Concours Médical 7 janvier 1956 p. 37

TOURAINÉ A.

Encyclopédie Méd.Chirur.  
Sclérodermie - Etats sclérodermiformes  
(dermatologie)

TURIAF J.

La périartérite noueuse  
Revue du Praticien n° 28 1er novembre  
1955 pp. 2895-2905

TURIAF, MARLAND et MOREAU

Les collagénoses viscérales ou suppo-  
sées telles  
Rapport 31ème Congrès de Médecine 1957  
Paris 141-229

VILLIAUMEY J.

Les maladies du collagène  
Concours Médical mars 1956 pp. 989-90

VILLIAUMEY J.

Localisations extra-cutanées de la  
sclérodermie

Semaine des Hôpitaux de Paris 8 pp.450-  
451 1954

VAN DER LUGT

Dermatomyositis und Sclerodermie

Dermatologica Basel 1948 vol. 96 n° 1  
pp. 37-38

TABLE DES MATIERES

-:-

|                                                                            | Pages |
|----------------------------------------------------------------------------|-------|
| - Introduction .....                                                       | 17    |
| - Considérations Générales -<br>Historique .....                           | 20    |
| - Observation clinique .....                                               | 24    |
| - Etude clinique .....                                                     | 42    |
| des dermatomyosites .....                                                  | 42    |
| des sclérodermies .....                                                    | 52    |
| des complications viscérales .....                                         | 61    |
| - Examens complémentaires .....                                            | 67    |
| Examens biologiques .....                                                  | 67    |
| Electrodiagnostic .....                                                    | 68    |
| Examens anatomo-pathologiques .....                                        | 69    |
| - Diagnostic différentiel et limites<br>nosologiques du cas rapporté ..... | 73    |
| - Etiologie .....                                                          | 83    |
| - Traitement .....                                                         | 86    |
| - Conclusions .....                                                        | 89    |
| - Bibliographie .....                                                      | 92    |

-:-

## S E R M E N T

--:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères, si j'y manque !

--:-





